FACULTE DE MEDECINE
BROUSSAIS HOTEL-DIEU
UNIVERSITE PARIS VI

ANNEE 1972

THESE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

Guy ROUGERIE

Né le 6 mai 1940 à MEYMAC (Corrèze)

Ancien Externe des Hôpitaux de PARIS

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE : . . . . . .

LES FISTULES AORTO–PULMONAIRES CONGENITALES

A propos de 14 cas personnels dont 8 opérés

Président : M. Pierre MAURICE, Professeur

EDITIONS MEDICALES EM ET UNIVERSITAIRES

40, rue Pascal - PARIS XIIIe

FACULTE DE MEDECINE
BROUSSAIS HOTEL-DIEU
UNIVERSITE PARIS VI

ANNEE 1972

THESE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

Guy ROUGERIE

Né le 6 mai 1940 à MEYMAC (Corrèze)

Ancien Externe des Hôpitaux de PARIS

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE : . . . . . .

LES FISTULES AORTO–PULMONAIRES CONGENITALES

A propos de 14 cas personnels dont 8 opérés

Président : M. Pierre MAURICE, Professeur

EDITIONS MEDICALES em ET UNIVERSITAIRES

40, rue Pascal - PARIS XIIIe

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

A mes Parents

Qui ont su me conseiller tout au long de mes études.

En témoignage de ma profonde affection.

A mon Frère

A ma Femme

Qui a efficacement contribué à la réalisation de ce travail.

A mon Fils.

A mes Parents

Qui ont su me conseiller tout au long de
mes études.

En témoignage de ma profonde affection.

A mon Frère

A ma Femme

Qui a efficacement contribué à la réalisation
de ce travail.

A mon Fils.

A la mémoire de notre Maître

Monsieur le Professeur P. SOULIE

En témoignage de ma respectueuse admiration.

A la mémoire de Monsieur le Professeur J. LENEGRE

Qui détermina mon orientation cardiologique.

A la mémoire de notre Maître

Monsieur le Professeur P. SOULIE

En témoignage de ma respectueuse admiration.

A la mémoire de Monsieur le Professeur J. LENEGRE

Qui détermina mon orientation cardiologique.

A notre Maître et Président de Thèse

Monsieur le Professeur P. MAURICE

Professeur de Clinique à la Faculté de Médecine.

Médecin de l'Hôpital Broussais.

Qui m'a fait l'honneur d'accepter la présidence de cette thèse.

A notre Maître et Président de Thèse

Monsieur le Professeur P. MAURICE

Professeur de Clinique à la Faculté de Médecine.

Médecin de l'Hôpital Broussais.

Qui m'a fait l'honneur d'accepter la
présidence de cette thèse.

A Monsieur le Docteur J. VALTY

Maître de Conférences Agrégé.

Médecin des Hôpitaux.

Qui nous a inspiré le sujet de cette thèse, guidé dans sa réalisation.

Je lui adresse mes remerciements et le prie de croire à ma grande estime.

A Messieurs les Docteur J. CARLOTTI et F. JOLY

Qui ont bien voulu m'accueillir dans leur Laboratoire d'hémodynamique.

En témoignage de ma profonde reconnaissance.

A Monsieur le Docteur M. ROUGIER

Chirurgien des Hôpitaux de Clermont-Ferrand.

Il est et restera pour moi un exemple pour ses qualités humaines et professionnelles.

Qu'il veuille bien agréer l'expression de toute ma gratitude pour les années enrichissantes passées auprès de lui.

A Monsieur le Docteur J. MICHAUD

Qui a bien voulu m'accueillir dans son Service de Cardiologie.

A Monsieur le Docteur P. OBRASKA

Dont l'excellent enseignement m'a été très profitable.

A mon Ami Monsieur le Docteur MANIN

A mes Maîtres d'Externat :

- Monsieur le Professeur J. LENEGRE †
- Monsieur le Professeur P. MAURICE
- Monsieur le Professeur Ch. DUBOST
- Monsieur le Professeur Agrégé P. Y. HATT
- Monsieur le Professeur Agrégé R. TRICOT
- Monsieur le Professeur P. SOULIE. †

En témoignage de ma reconnaissance pour l'enseignement qu'ils m'ont donné.

INTRODUCTION

La FISTULE AORTO-PULMONAIRE, encore appelée "Défaut Septal Aorto-Pulmonaire" ou Fenestration Aorto-Pulmonaire, est une affection relativement rare puisque jusqu'à présent 138 observations documentées ont été publiées.

Il s'agit d'une communication unique entre les portions adjacentes de l'Aorte Ascendante et du tronc de l'artère pulmonaire.

Les valves aortiques et pulmonaires sont présentes et le septum inter-ventriculaire intact.

Cette définition élimine :

- d'une part, les fistules ACQUISES (rupture d'anévrisme aortique dans l'artère pulmonaire),
- d'autre part, les communications situées au-dessous des sigmoides ou au niveau de la portion hozizontale de la crosse aortique,
- enfin, le TRUNCUS ARTERIOSUS.

oOo

Il a semblé intéressant de rapporter l'expérience de la Clinique Cardiologique de l'Hôpital Broussais (Pr.P.SOULIE †, Pr. P. MAURICE).

14 observations sont réunies entre 1950 et 1970, parmi un ensemble de 6 136 cardiopathies congénitales.

Ces 14 patients ont fait l'objet d'investigations hémodynamiques et angiocardiographiques, répétées chez 4. 8 d'entre eux ont été opérés.

Cette étude exclut les nourrissons du fait du mode de recrutement du service. 10 malades ont entre 6 et 17 ans, deux seulement sont plus jeunes (22 mois et 2 ans), et deux plus âgés (24 et 46 ans).

oOo

PLAN

Après un brefrappel des notions anatomo-pathologiques, embryologiques, et physio-pathologiques, seront successivement présentées :

1) les observations complètes de chacun des 14 cas,

2) les commentaires portant sur :

- les signes et les arguments du diagnostic clinique, ainsi que les causes d'erreur,

- l'apport des Techniques hémodynamiques et angio-cardiographiques,

- les indications chirurgicales et leurs résultats.

oOo

HISTORIQUE

La Fistule aorto-pulmonaire fut décrite pour la première fois par JOHN ELLIOTSON (22). En 1830, ce professeur de clinique à l'université de Londres décrivit cette anomalie dans un exposé fait à SAINT THOMAS'S Hospital. Appelé en consultation auprès d'une jeune femme en insuffisance cardiaque, il ne peut parvenir à aucun diagnostic précis et lors de la vérification anatomique rapporte : "qu'il s'agit d'une communication entre l'artère pulmonaire et l'aorte sans perméabilité du canal artériel. La communication siège entre les deux vaisseaux au point où ils sont en contact. On trouve un orifice assez grand pour y admettre le doigt de sorte qu'en le passant soit dans l'artère pulmonaire, soit dans l'aorte, on le voit directement de l'autre vaisseau. Il s'agit d'une communication directe sans canal".

Plusieurs observations sont ensuite rapportées, toutes découvertes à l'autopsie. Ce sont celles de WILKS (57) en 1859, FRAENTZEL (26) en 1868, CAESAR (7) en 1880, GIRARD (29) en 1895. En 1897 CAZIN (9) dans sa thèse rapporte l'observation d'un malade de 27 ans hospitalisé dans le service du Pr. POTAIN à l'hôpital LA CHARITE présentant une fistule aorto-pulmonaire, dont le diagnostic est basé sur le seul examen clinique. En 1901 HEKTOEN (32) rapporte le premier cas de la littérature américaine. D'autres observations vont ensuite se succéder : celles de MOORHEAD et SMITH (36) en 1922 concernant un malade de 48 ans, ABBOT (1) en 1927 et 1937, URRUTIA (53) en 1934 chez un patient de 44 ans, BAIN et PARKINSON (3) en 1943 rapportant à l'autopsie une fistule large de 5 cm sur 6. En 1945, LUTEMBACHER (37) décrit une observation de communication aorto-pulmonaire se faisant par un court canal en position anormale rapprochant

aorte et artère pulmonaire.

En 1948 GROSS (31) inaugure la période chirurgicale. Chez une enfant de 4 ans, il intervient pour la ligature d'un canal artériel mais découvre une fistule aorto-pulmonaire qu'il traite par simple ligature avec succès. Il pense cependant que cette technique peut être désastreuse si elle est faite dans tous les cas de fistule aorto-pulmonaire.

En 1949 DEXTER (15) rapporte la première observation de fistule aorto-pulmonaire franchie par cathétérisme. GASUL FELL et CASAS (27) font le premier diagnostic correct de la malformation en pratiquant une aortographie rétrograde. COLLET et EDWARDS (11) font une classification de la malformation et en définissent les limites nosologiques. PERELMAN et PUTSCHAR (42) font une revue de 14 cas de la littérature. DADDS et HOYLE (14) rapportent une observation d'un malade de 14 ans décédé d'insuffisance cardiaque et dont la fistule mesure 6 cm sur 5. D'autres observations sont rapportées par DOWNING (18, 19) en 1950 et 1953.

En 1953 SCOTT et SABISTON (45) réalisent la cure chirurgicale de la malformation par section-suture. En 1954 FLETCHER (25) décrit une autre observation traitée de la même manière. En 1955 GIRAUD (30) et SCEBAT (44) en 1957, étudient et précisent l'hémodynamique. En 1956 VAYSSE et d'ALLAINES (54) rapportent une nouvelle technique de fermeture en suturant la fistule par voie transpulmonaire. COOLEY (12) en 1957 décrit la méthode de section suture sous circulation extra-corporelle. En 1962 BOSCHER (5) rapporte cinq observations, MORROW (37) six, NEUFELD (40) six avec revue de 60 cas de la littérature. En 1963 C. VEYRAT (56) rapporte dans sa thèse sept observations. En 1966 PUTMAN (43), en 1967 WRIGHT (58), en 1969 DEVERALL (16) décrivent de nouvelles méthodes d'abord chirurgical par voie transpulmonaire et transaortique.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

La Fistule aorto-pulmonaire est une communication unique entre les portions adjacentes de l'aorte ascendante et du tronc de l'artère pulmonaire. L'anomalie intéresse le côté gauche de l'aorte, au-dessus de l'orifice de l'artère coronaire gauche. Du côté pulmonaire, la fistule se situe sur le bord droit du tronc artériel pulmonaire, juste en avant de l'orifice de l'artère pulmonaire droite. Les valves aortiques et pulmonaires sont présentes et le septum inter-ventriculaire intact. Il s'agit donc d'une lésion extra-cardiaque.

1) - Caractères de l'orifice

Il est généralement de forme arrondie ou ovalaire à grand axe parallèle à celui des gros vaisseaux, faisant communiquer ceux-ci sans canal interposé. Les bords sont lisses, réguliers et reposent sur une paroi saine. La taille de la fistule est variable, allant de 3 mm à 60 mm. DADDS (14), BAIN et PARKINSON (3) rapportent des dimensions de 60 mm sur 50 mm chez deux malades décrits.

Dans le groupe étudié les dimensions ont été mesurées au cours de six interventions. Elles varient de 8 mm pour la plus petite à 30 mm pour la plus grande.

2) - Distance des valves sigmoides

Habituellement le bord inférieur de la fistule aorto-pulmonaire siège près de l'ostium coronarien gauche et de ce fait n'est distant des valves aortiques que de quelques millimètres. Parfois au contraire il siège plus haut sur la paroi aortique et près du tronc brachio-céphalique. Du côté pulmonaire il est généralement très proche des sigmoides pulmonaires.

I — Ana-path.
Fistule aorto-pulmonaire vue de l'aorte.

La situation est précisée dans quatre des observations rapportées :

- observation n° 1 (1 cm au-dessus des sigmoides aortiques)
- observation n° 2 (1,5 cm de l'orifice des gros vaisseaux)
- observation n° 8 (1,5 cm de l'ostium coronarien gauche, sur le versant pulmonaire tout près de l'orifice),
- observation n° 9 (juste au-dessus de la sigmoide droite sur le versant pulmonaire).

3) - Particularités anatomiques

BARONOFSKY (4) décrit une fistule double (deux orifices surperposés de 10 à 30 mm de diamètre).

LUTEMBACHER (34) décrit une fistule aorto-pulmonaire se présentant comme un court canal artériel en position anormale rapprochant aorte et artère pulmonaire.

Dans une observation de DUBOST (20) la communication n'est pas directe et se fait par l'intervention d'un court canal.

Dans deux des observations étudiées (n° 1 et 9), il existe un petit canal interposé.

4) - Malformations associées

L'association à d'autres malformations n'est pas rare mais aucune anomalie spécifique n'est nécessairement associée.

Chez six malades MORROW (37) trouve : un canal artériel, une veine cave supérieure gauche associée à une sténose sus-aortique, un arc aortique à droite. Sur soixante dix observations colligées NEUFELD (40) décrit huit canaux artériels, trois coarctations, une bicuspidie aortique, une sténose sus-aortique, une fistule artério-veineuse, une artère pulmonaire droite naissant de l'aorte, une sténose pulmonaire avec communication interventriculaire, deux communications inter-auriculaires, un arc aortique à droite. Chez onze patients, DEVERALL (16) trouve : deux canaux artériels, un arc aortique à droite, une communication inter-ventriculaire, une artère coronaire droite aberrante, une sous-clavière gauche aberrante ; PUTMAN (43) : deux commu-

- observation n° 1 (l'un surmonte des sphérules verdâtres)
- observation n° 2 (l'un de l'autre des gros ovales)
- observation n° 3 (l'un de l'autre corpuscules ronds,
  sur le verseau multiples pour voir l'individu),
- observation n° 4 (dans cheveux de l'individu
  sur le verseau pulmonaire).

cications inter-ventriculaires, un arc aortique à droite.

Les malformations associées dans le groupe d'étude rapporté sont : un rétrécissement aortique sous-valvulaire (observations n°3 et 6), une sténose orificielle de l'artère pulmonaire (observation n°9), une tétralogie de Fallot (observation n°4).

De cette brève revue, aucune conclusion absolue ne peut être tirée. Les cas colligés suggèrent que l'association la plus fréquente est la persistance du canal artériel.

oOo

EMBRYOLOGIE

La portion céphalique du tube cardiaque primitif est formées par :

- le Bulbus Cordis qui fait suite au ventricule primitif,
- le Bulbe Artériel ou "Trunctus Artériosus embryologique".

Ils sont séparés l'un de l'autre par le sillon interbulbaire siégeant au niveau des futures valves semi-lunaires.

A partir de la cinquième semaine de la vie intra-utérine, le cloisonnement de ces structures s'ébauche.

Le Bulbus Cordis donne la chambre de chasse des deux ventricules et la totalité du ventricule droit.

Les valves semi-lunaires se transforment en deux orifices à trois valves.

L'Aorte ascendante et le tronc de l'artère pulmonaire s'individualisent.

Aux environs de la huitième semaine, ce cloisonnement sera achevé. Il résulte de l'apparition sur les parois opposés du tube, de deux crêtes renflées dont la ligne d'insertion est hélicoidale et décrit une spirale dans le sens des aiguilles d'une montre, d'où la dénomination du septum résultant appelée : lame spirale, au niveau du tronc artériel primitif.

Ainsi se trouve expliqué l'enroulement de l'Artère Pulmonaire et de l'Aorte ascendante dans la partie proximale de leur trajet, amenant chaque vaisseau en face de son ventricule respectif.

La cloison entre l'aorte et l'artère pulmonaire se trouve donc en bas dans un plan frontal (artère pulmonaire en avant) en

haut dans un plan antéro-postérieur (artère pulmonaire à gauche).

Au niveau du Bulbus Cordis, naît un septum qui prolonge la lame spirale et prend le nom de septum bulbaire.

Enfin, à l'étage valvulaire, quatre valves vont naître des orifices et deux d'un bourgeon pariétal.

La fistule aorto-pulmonaire résulte d'un trouble de ce développement embryologique qui intéresse uniquement l'étage artériel.

La lame spirale subit à un moment donné un arrêt de développement laissant communiquer aorte ascendante et artère pulmonaire. Suivant l'époque plus ou moins précoce de l'arrêt du développement, la taille de la fistule varie.

Parfois, la lame se forme complètement, mais il se produit une résorption localisée, responsable de la fistule.

Ces données permettent de différencier la fistule aorto-pulmonaire d'autres malformations et en particulier du Truncus Artériosus.

Dans le Truncus Artériosus, il s'agit d'un trouble de la même formation embryologique, mais bien plus complet avec absence totale de cloisonnement bulbaire, artériel et valvulaire ; Outre la C.I.V. toujours présente, l'appareil valvulaire est toujours unique puisque manque le cloisonnement médian.

oOo

PHYSIO-PATHOLOGIE

La Fistule Aorto-Pulmonaire, Communication anormale entre les deux circulations, situés en aval des cavités cardiaques, a des conséquences physiopathologiques analogues à celles de la persistance du Canal artériel dont le rôle est essentiel dans la situation foetale.

1) - RAPPEL DE LA CIRCULATION FOETALE

Le sang de la veine cave supérieure venant d'irriguer la partie supérieure du corps, gagne préférentiellement la tricuspide, le ventricule droit et l'artère pulmonaire. De là il gagne l'aorte descendante par le canal artériel. En effet, il n'existe pas de circulation pulmonaire fonctionnelle et seule une très petite quantité de sang traverse le poumon. Une partie du sang circulant dans l'aorte descendante assure l'irrigation de la partie inférieure du corps, l'autre par l'artère ombilicale gagne le placenta.

La veine cave inférieure ramène à l'oreillette droite le sang désaturé, ayant assuré la circulation de la partie inférieure du corps et le sang oxygéné venant du placenta par la veine ombilicale. Ce sang cave inférieur gagne préférentiellement la communication inter-auriculaire, l'oreillette gauche et le ventricule gauche, l'aorte ascendante et assure par les gros vaisseaux de la base la vascularisation de la partie supérieure du corps.

Ainsi la partie supérieure du corps est irriguée par un sang plus oxygéné que la partie inférieure. Le canal artériel est indispensable pour assurer la circulation inférieure du corps et le retour au placenta du sang désaturé.

A la naissance, deux éléments interviennent : la suppression de la circulation placentaire et l'installation de la circulation fonctionnelle pulmonaire en même temps que le premier cri. Le lit artériolaire pulmonaire s'ouvre et le sang au lieu de gagner l'aorte descendante par le canal se dirige vers les deux poumons.

La communication inter-auriculaire se ferme du fait de l'élévation de la pression de l'oreillette gauche, par l'accolement de la valvule de Vieussens.

Le courant s'inverse dans le canal en raison de la chute de pression qui se produit dans l'artère pulmonaire. Le canal se fermera dans les premières semaines de la vie, ainsi les deux circulations sont indépendantes chez le sujet normal.

2) DANS LE CAS DE FISTULE AORTO-PULMONAIRE

Durant la vie foetale, le cours de la circulation est normale, la fistule étant une voie supplémentaire de dérivation vers la circulation systémique.

Après la naissance un shunt de gauche à droite va s'établir du fait de la chute de pression dans l'artère pulmonaire.

Le débit du shunt va être fonction de trois conditions :

a) de la taille de la fistule,

b) de la différence de pression entre aorte et artère pulmonaire,

c) des résistances respectives des circulations pulmonaires et systémique.

Deux points particuliers aux fistules :

- à calibre égal le débit est plus grand pour une fistule que pour un canal artériel dont les parois engendrent des frictions ralentissant le courant sanguin,

- l'élasticité particulière de l'aorte ascendante augmente encore les dimensions de l'orifice et le flux sanguin dans la fistule à la fin de la systole et au début de la diastole.

3) L'HYPERTENSION ARTERIELLE PULMONAIRE

Du point de vue hémodynamique, la fistule aorto-pulmonaire réalise des conditions voisines de celles du canal artériel où de la communication inter-ventriculaire.

Le sang s'écoule de l'aorte (système artériel à forte résistance) vers l'artère pulmonaire (système artériel à faible résistance).

Si la communication est très large les pressions tendent vers l'égalisation dans les deux circulations. Cette égalisation relevant pour une part de :

- l'augmentation du débit pulmonaire

et pour une autre part :

- de l'augmentation des résistances pulmonaires

Ce deuxième élément est très variable d'un malade à l'autre ; il est lié non seulement au volume du shunt, mais encore au type de la cardiopathie et aussi à un facteur individuel de nature inconnue, peut-être à l'ancienneté de la fistule aorto-pulmonaire.

Une autre explication fait intervenir l'hypertension auriculaire gauche fréquemment observée. Cette hypertension auriculaire et veineuse pulmonaire déterminerait par voie réflexe une vaso-constriction artériolaire pulmonaire (élévation des résistances pulmonaires). Cette vaso-constriction limiterait à son tour le volume du shunt et la pression auriculaire gauche s'abaisserait par voie de conséquence. Il s'établirait ainsi un certain équilibre entre l'hypertension auriculaire gauche proportionnelle au débit et l'augmentation des résistances pulmonaires tendant à diminuer ce débit. Pendant longtemps, la fermeture du shunt est suivie d'un abaissement des résistances pulmonaires.

4) ESSAI DE CLASSIFICATION PHYSIOPATHOLOGIQUE

Au terme de cette étude la physiopathologie des fistules aorto-pulmonaires semble régie par deux facteurs essentiels :

A) les dimensions de la fistule

Un orifice large transmet presque intégralement la pression systolique de l'aorte à l'artère pulmonaire : la pression artérielle pulmonaire s'élève fortement quelque soit le volume du shunt.

B) Les résistances artériolaires pulmonaires

Typiquement chez le sujet normal, les résistances pulmonaires sont très élevées au cours de la vie foetale, au moment où le débit pulmonaire n'atteint pas le dixième du débit périphérique, puis elles baissent brusquement à la naissance, tout en restant encore dans les premiers jours de la vie très supérieures à ce qu'elles sont normalement chez l'adulte. Peu à peu les artérioles pulmonaires subissent une "maturation" qui augmente leur lumière au dépens de leur paroi.

En cas de fistule aorto-pulmonaire, le shunt gauche droite va "spolier" la circulation systémique. L'augmentation du travail ventriculaire gauche est nécessaire pour assurer un débit systémique suffisant, ce qui explique la fréquence des épisodes de défaillance cardiaque dans les premiers mois de la vie.

Trois possibilités évolutives s'observent :

- Dans un premier groupe le débit du shunt croît à mesure que les résistances pulmonaires s'abaissent. (ce groupe, le plus fréquent, se rapproche du type II de NADAS).

- Dans un deuxième groupe, il arrive que la maturation des artérioles ne se fasse pas. Les artérioles gardent le type foetal (lumière faible, paroi épaisse), les résistances baissent peu, le shunt reste faible.

- Dans un troisième groupe, les résistances après avoir baissé vont remonter, du fait d'une artériolite pulmonaire qui réalise un épaississement de l'intima des petites artères musculaires et des artérioles, d'abord cellulaire, puis fibreux, puis fibro-plastique. (Ces deux derniers groupes réalisent un tableau de shunt de type III de NADAS).

Il semble qu'assez rapidement au cours de la vie, les influences respectives des dimensions de l'orifice, des résistances artériolaires pulmonaires et par conséquent le débit du shunt, finissent par aboutir à un certain état d'équilibre. Ainsi la Fistule aorto-pulmonaire acquiert très tôt l'aspect qu'elle conservera longtemps au cours de l'évolution.

oOo

OBSERVATIONS

OBSERVATION N° 1

Cette enfant de 22 mois est hospitalisée pour le diagnostic d'une cardiopathie congénitale découverte à la naissance.

Il n'existe aucune symptomatologie fonctionnelle.

L'examen clinique montre à la palpation un frémissement systolique sous-claviculaire gauche et à l'auscultation : un souffle holosystolique de timbre roulant maximum sous la clavicule gauche irradiant à toute l'aire précordiale, un souffle diastolique au quatrième espace inter-costal gauche et un dédoublement claqué du deuxième bruit au troisième espace intercostal gauche.

La tension artérielle est à 10 1/2 / 5.

En radioscopie, le coeur est nettement augmenté. Il existe un débord de l'arc inférieur droit, l'arc moyen est très convexe, expansif, l'artère pulmonaire droite élargie expansive, la gauche non dégagée. En oblique antérieure droite, les cavités droites font saillie en avant, de même que les cavités gauches en arrière ; en oblique antérieure gauche, l'oreillette gauche est augmentée de façon modérée. La vascularisation pulmonaire est accentuée.

L'électrocardiogramme est en rythme sinusal, l'axe de QRS à + 90. Il existe une hypertrophie ventriculaire gauche modérée.

Devant ce tableau, on évoque soit le diagnostic de Canal artériel avec hypertension artérielle pulmonaire, malgré une auscultation, un E.C.G. et une scopie atypique, soit l'association d'un canal à une autre malformation.

Une investigation hémodynamique est faite le 16.2.1953, montrant (tableau n° 6) :

- une hypertension artérielle pulmonaire
- un shunt gauche-droit à l'étage pulmonaire, de 3 volumes.

Il n'a pas été trouvé de Canal artériel perméable.

Ce diagnostic est cependant retenu, l'intervention est faite le 7.7.1953 (Pr. MATHEY).

"Thoracotomie latérale dans le cinquième espace. L'artère pulmonaire gauche est énorme, ainsi que le tronc. On trouve un ligament artériel fibreux, non perméable ; après ouverture du péricarde, on découvre une Fistule aorto-pulmonaire. Il existe un canal de communication situé à 3 mm de l'origine de l'artère pulmonaire, large de 17 mm et longue de 10 mm. L'aorte est petite, l'artère pulmonaire très grosse (25 mm de diamètre), tendue, battante. On dissèque facilement la face superficielle puis les bords de la Fistule, mais difficilement sa face profonde. On passe alors un lac sous l'artère pulmonaire, au bord supérieur du canal de telle sorte qu'il se place à ce moment sous l'extrémité pulmonaire du canal. Devant les difficultés d'une dissection complète avec section et suture, on se contente d'une ligature par le lac qui est tout à fait efficace et bien supportée entraînant une disparition complète du souffle et un affaissement de l'artère pulmonaire".

Dans les suites opératoires, l'auscultation s'est modifiée, il ne persiste qu'un faible souffle systolique, râpeux, au quatrième espace inter-costal gauche. Mais un mois et demi plus tard le souffle a de nouveau repris un caractère systolo-diastolique laissant présumer une reperméabilisation de la Fistule.

A la demande des parents, une consultation est demandée au Docteur BLALOCK, en vue d'une réintervention.

Un nouveau cathétérisme est fait au JOHN'S HOPKINS Hospital le 25.11.1953 ; il montre des résultats semblables au précédent.

La seconde intervention est faite le 30.11.1953, par le Docteur BLALOCK.

"Abord trans-sternal. La base du coeur est atteinte facilement, elle est entourée d'une masse importante de tissu fibreux. On essaie d'approcher la lésion par dissection le long de l'artère pulmonaire droite, mais durant cette manoeuvre, il se produit une déchirure du tissu très friable de l'artère pulmonaire d'où une hémorragie incontrôlable et un décès rapide".

A l'autopsie, la Fistule aorto-pulmonaire s'étend vers le bas jusqu'à 2 mm des valves pulmonaires. L'aorte et l'artère pulmonaire sont parsemées de plaques athéromateuses très friables. La ligature de la précédente intervention se trouve complètement à l'intérieur de la lumière de la Fistule.

oOo

OBSERVATION N° 2

Cet enfant de deux ans est hospitalisé dans le service en 1954, pour bilan d'une cardiopathie découverte à l'âge de quelques mois, à l'occasion d'une infection respiratoire banale.

Il n'existe aucune symptomatologie fonctionnelle.

L'examen clinique montre à la palpation, un frémissement systolique de pointe, à l'auscultation, un souffle systolique apexien assez intense, un galop mésodiastolique et un éclat du deuxième bruit au foyer pulmonaire.

L'examen radiologique objective une augmentation globale des dimensions du coeur. L'arc moyen est rectiligne, le pédicule artériel étroit, les artères pulmonaires sont augmentées et les poumons fortement hypervascularisés. En oblique antérieure droite, l'oreillette gauche est un peu augmentée.

L'électrocardiogramme est en rythme sinusal, l'axe de QRS à + 70, la déflexion intrinsécoide est retardée dans les précordiales gauches.

Devant ce tableau de shunt gauche droit, plusieurs diagnostics sont évoqués :

- celui de communication inter-ventriculaire, communication inter-auriculaire, canal artériel et enfin Fistule aorto-pulmonaire.

nouveau sont éteints :

Un cathétérisme fait par le Docteur BOUCHARD le 26 Juin 1954, montre :

- une hypertension artérielle pulmonaire,
- un enrichissement de cinq volumes d'oxygène entre la veine cave supérieure et l'artère pulmonaire se faisant au niveau de celle-ci.

On conclut à une Fistule aorto-pulmonaire et l'intervention est différée étant donné la parfaite tolérance de la cardiopathie et le risque opératoire.

L'enfant est revu tous les ans à la consultation, mais des bronchites hivernales à répétition ainsi qu'une dyspnée d'effort amènent une deuxième hospitalisation en Juin 1960.

L'auscultation s'est modifiée. On perçoit un souffle systolique de 3/6 au quatrième espace inter-costal gauche, un éclat du deuxième bruit au foyer pulmonaire, un souffle diastolique de 1 à 2/6 au troisième espace inter-costal gauche qu'on attribue à une insuffisance pulmonaire. Le volume radiologique est inchangé, par contre à l'électrocardiogramme, la surcharge diastolique ventriculaire gauche s'est accentuée.

Une nouvelle investigation hémodynamique est faite le 7 Juin 1964 montrant : une hypertension artérielle pulmonaire plus importante, un enrichissement de six volumes d'oxygène se faisant dès le ventricule droit.

Il n'est pas possible de cathétériser de canal artériel. La fistule aorto-pulmonaire est très probable, mais le shunt à l'étage ventriculaire fait suspecter une communication inter-ventriculaire sans que l'on puisse toutefois l'affirmer.

Une aortographie sus-sigmoidienne par voie rétrograde est faite le 21 Juillet 1960 : "après opacification du sinus de Valsalva et de la portion initiale de l'aorte ascendante on injecte immédiatement avant d'avoir opacifié la crosse aortique le tronc et les branches de l'artère pulmonaire".

L'intervention est décidée et faite le 23 Février 1960 par le Pr. F. d'ALLAINES et le Docteur VAYSSE.

"Thoracotomie thoraco-sternale. Découverte d'un coeur volumineux avec un énorme pédicule artériel. La Fistule bien visible est située à environ 1 cm au-dessus des valves sigmoïdes, elle est large de 2 cm au moins, entourée de tissus d'aspect inflammatoire. On vérifie qu'il n'existe pas de canal artériel ou d'autre lésion cardiaque. On met en place la C.E.C. plus hypothermie. Ouverture de l'artère pulmonaire sur sa face gauche sur environ 4 cm. La communication aorto-pulmonaire est difficile à voir dans son ensemble car elle est écrasée par le clamp placé sur l'aorte pour arrêter le retour sanguin. En déplaçant le clamp, on voit mieux cette communication qui a environ 3 cm de haut et qui serait en bas à 1 cm des sigmoïdes. Les tissus sont souples. La fermeture de la communication se fait par six points en U et un surjet continu. On vérifie que cette suture est étanche et on ferme l'artère pulmonaire par un surjet. La fermeture est d'emblée étanche. Les pressions en fin d'intervetion sont les suivantes : A.P. 40/10, V.D. 60/10".

Les suites opératoires sont simples et 15 jours après l'intervention, on note à l'auscultation : un souffle systolique très faible dans la région de la pointe, le souffle diastolique et l'éclat du deuxième bruit ont disparu. La vascularisation pulmonaire est normale.

L'enfant est revu trois ans et six ans après, il va bien, l'auscultation et le volume du coeur sont normaux.

oOo

OBSERVATION N° 3

Cette enfant de six ans est adressée dans le service en Juin 1967 venant de l'hôpital MUSTAPHA d'Alger avec le diagnostic de communication inter-ventriculaire ou Fistule aorto-pulmonaire.

On note dans ses antécédents, une hypotrophie dans les premiers mois de la vie et des bronchites fréquentes dans l'enfance.

L'examen clinique montre à l'inspection : un bombement sternal avec dépression sous-mammaire bilatérale, à la palpation : un frémissement systolique au niveau des deuxième et troisième espaces inter-costaux droits, à l'auscultation : un souffle systolique de 7/6 au troisième espace inter-costal gauche avec un deuxième bruit diminué et un bruit diastolique axillaire gauche très net.

La tension artérielle est à 8 1/2 / 5, les pouls périphériques sont amples.

Le foie est augmenté de volume avec reflux hépato-jugulaire.

En radioscopie, le coeur est très augmenté (V3), l'arc inférieur gauche est très allongé et convexe, l'arc moyen mal individualisé, l'aorte très large avec un mouvement de sonnette ventriculo-aortique. En oblique antérieure gauche, il existe une saillie modérée des cavités droites en avant, une saillie importante des cavités gauches en arrière. Les artères pulmonaires sont larges non expansives, la vascularisation pulmonaire est augmentée.

L'électrocardiogramme est en rythme sinusal avec une hypertrophie auriculaire gauche et ventriculaire gauche de type systolique.

Devant ce tableau, on évoque le diagnostic de rétrécissement aortique ou de communication inter-ventriculaire associés à un canal artériel étant donné le mouvement de sonnette ventricule-aortique.

Une investigation hémodynamique est faite le 22 Juin 1967 par le Docteur BOUCHARD montrant :

- une pression dans le ventricule droit à 90,
- un passage du cathéter du V.D. au V.G. et à l'aorte dont l'orifice est près du bord gauche.
- l'impossibilité de passer dans l'artère pulmonaire,
- il n'y a pas d'enrichissement d'oxygène au niveau du ventricule droit.

On conclut donc à une communication inter-ventriculaire large.

Une angiocardiographie sélective dans le ventricule droit est faite le 30 Juin 1967.

"La sonde pénètre facilement dans le V.D. et monte ensuite en longeant le bord gauche du coeur de face, en longeant le sternum de profil et dessine ensuite l'image classique en "Phi" faisant suspecter la présence d'une communication entre A.P. et aorte car la sonde descend ensuite le long du bord gauche du rachis. Au cours du retrait, la sonde s'est redressée au niveau de la crosse et a pu être repoussée dans les vaisseaux du cou, en retirant à nouveau, l'extrémité de la sonde a enregistré des pressions artérielles d'abord à 80/40, ensuite à 70/35 et franchit ensuite un orifice au-dessous duquel règnent les pressions ventriculaires à 70/0 à 5. En regardant en scopie de profil, on peut constater que l'extrémité de la sonde est toujours très antérieure. Une première opacification dans la pointe du V.D. met en évidence un V.D. fortement trabéculé aplati en galette et occupant toute la moitié antérieure de la masse cardiaque. A partir de ce ventricule, on voit un reflux se faire dans l'O.D. et la veine cave inférieure qui sont refoulées en avant. L'orifice pulmonaire est normal, le tronc de l'A.P. est d'assez bon calibre. On voit naître les branches droites et gauches qui sont de calibre correct, néanmoins le tronc de l'artère pulmonaire droite est étiré et ses branches de division sont à la fois tortueuses et légèrement d'aspect angiomateuses. A signaler que la périphérie des plages pulmonaires nous paraît peu vascularisée. Enfin on ne voit pas d'opacification du V.G. à partir de ce V.D. Une deuxième opacification effectuée juste sous les valves, permet de repréciser la morphologie du V.D. et l'aspect normal de l'orifice pulmonaire ; mais au-dessus des valves un peu après l'opacification de l'A.P., on voit une discrète bouffée opaque partir vers le haut pour venir opacifier la crosse et une partie de la portion ascendante de l'aorte. Sans gros retard, on voit après la traversée pulmonaire s'opacifier une oreillette gauche volumineuse et ballonisée appa-

remment non expansive et se vidant assez lentement ; on peut préciser à ce stade que c'est l'O.G. qui repousse l'O.D. et le V.D. Le V.G. apparaît ensuite, il est postérieur et assez vaste ; enfin on voit apparaître l'aorte dont la portion ascendante est assez dilatée et juste en arrière du sternum. Il nous faut préciser toutefois que les clichés de profil montrent que l'orifice aortique est nettement en arrière de l'orifice pulmonaire et en particulier du passage de la sonde ; cet orifice aortique ne paraît pas normal et semble le siège d'un rétrécissement aortique sans qu'on puisse l'affirmer, on conclut donc à une Fistule aorto-pulmonaire basse, une grosse oreillette gauche avec anomalie mitrale, une sténose orificielle aortique possible.

On demande une nouvelle exploration hémodynamique pour avoir plus de précision sur cette Fistule et surtout sur l'orifice mitral. Elle est faite par le Docteur FORMAN, le 12 Juillet 1967.

"Par voie artérielle rétrograde la sonde passe de la partie haute de l'aorte ascendante à l'artère pulmonaire et au ventricule droit, passe vers l'aorte descendante mais il est impossible d'atteindre l'orifice aortique. Par voie veineuse, la sonde passe de l'artère pulmonaire à l'aorte à une hauteur moyenne du tronc pulmonaire. Une fois l'aorte descendante atteinte détente de la boucle du cathéter donnant une image en "Phi" et semblant prouver que la limite supérieure de la Fistule est haute. Au micromanomètre, on capte un souffle continu peu intense et assez localisé à la partie moyenne du tronc de l'artère pulmonaire. Par voie transeptale on capte un souffle systolique de 4 à 5 mm de Hg sur l'orifice mitral sans modification de la courbe auriculaire gauche".

L'étude des pressions met en évidence une hypertension artérielle pulmonaire et un décalage de pression systolique de 70 mm de Hg entre aorte et ventricule gauche.

L'oxymétrie montre un enrichissement de 2,6 volumes entre le V.D. et le tronc de l'artère pulmonaire. Les conclusions sont donc les suivantes : Fistule aorto-pulmonaire à gros débit, sté-

nose aortique modérément serrée, insuffisance mitrale.

L'intervention est faite par les Docteurs BINET et LANGLOIS le 9 Novembre 1967.

"Sternotomie médiane verticale. On découvre les lésions attendues. Il existe une Fistule aorto-pulmonaire large. Cette Fistule est plus large certainement que chacun des deux orifices aortique et pulmonaire. Mesurée au pied à coulisse, elle a 2,1 cm de large alors que l'orifice pulmonaire et aortique qui ont un diamètre égal ont un orifice de 2 cm. En regard de la Fistule, l'aorte est très élargie et présente une véritable dilatation. Elle a 2,5 cm de diamètre. L'artère pulmonaire gauche très petite a 1,4 cm de diamètre. Il existe au niveau de la Fistule un thrill continu très important. L'orifice aortique est également le siège d'un thrill systolique, témoin vraisemblable de la sténose que présente cet orifice. Les cavités gauches sont très augmentées de volume, les cavités droites sont normales. L'auscultation au sthétoscope stérile confirme les données de la palpation et du doigt. En effet, il existe un souffle continu au niveau de la Fistule, un souffle systolique au niveau de l'orifice aortique et un souffle systolique d'insuffisance mitrale vraisemblablement fonctionnel au niveau de l'orifice mitral. Les prises de pressions dans l'O.G. les montrent très élevées (à 30 mm Hg avec onde V). Dissection de la veine cave inférieure et de la veine cave supérieure, dissection de l'aorte au-dessous et au-dessus de la Fistule. Un lac est passé au niveau de la base des deux gros vaisseaux. Après injection d'héparine, circulation induite d'abord en circulation assistée, ensuite en dérivation totale. Dès que la dérivation totale est en route, on clampe l'aorte au-dessous de la Fistule, une sonde de décharge étant placée par la pointe du ventricule gauche. Le coeur s'affaisse, il est irrigué à sa surface d'un sérum froid glacé. Sans avoir disséqué la Fistule, on l'ouvre d'avant en arrière, c'est-à-dire successivement sa face antérieure puis sa face postérieure. Il s'agit d'une véritable fenêtre aortico-pulmonaire, dont le diamètre est bien de 2 cm, juste au-dessous d'elle, s'ouvre l'orifice de

l'artère pulmonaire droite. Cette ouverture étant faite on dissèque la face postérieure de l'aorte et de l'artère pulmonaire afin de libérer les bords et permettre une meilleure fermeture ultérieure des deux orifices ainsi crées. L'incision aortique est prolongé vers l'orifice aortique lui-même afin d'explorer les valves sigmoïdes et l'orifice proprement dit. Les valves sont normales, il existe deux orifices coronaires, le gauche étant plus volumineux. On y introduit une canule de perfusion qui donnera pendant toute la C.E.C., une perfusion parfaite de la coronaire gauche, l'artère coronaire droite ne sera pas perfusée. Il n'y a pas de rétrécissement aortique orificiel, par contre en soulevant les valves avec délicatesse, on trouve un diaphragme sous-valvulaire, modérément serré. Il existe donc une sténose sous-aortique en diaphragme. Une bougie de Hégar n° 10, est passée à frottement dur. Le diaphragme est excisé sur la presque totalité de sa surface. Il s'agit d'un diaphragme membraneux, au-dessous duquel se trouve le septum. Le septum très légèrement hypertrophié lui-même est ouvert à la façon de Bigelow à l'aplomb de la commissure entre la valve coronaire droite et la valve coronaire gauche. Ainsi est ouvert un orifice qui permet l'introduction d'une bougie de Hégar n°18. Le gain est très substantiel. La fermeture des orifices aortique et pulmonaire de la Fistule est faite par un patch ovalaire qui est destiné à combler la perte de substance ainsi créée. Ce patch en dacron est suturé par un surjet continu. Quatre points de surjet sont nécessaires pour assurer une fermeture étanche et totale. On aura quelques difficultés pour l'insertion de ces patchs au niveau de la face postérieure de l'aorte pour l'orifice aortique, au niveau de l'origine de l'artère pulmonaire droite pour l'orifice pulmonaire. Lorsque cette suture semble satisfaisante, on déclampe l'aorte et décanule la coronaire gauche. Le coeur est remis en marche et la sonde d'aspiration du ventricule gauche enlevée. L'hémostase est longue et difficile. Il n'y a plus de souffle au niveau de la Fistule, il existe un souffle systolique très discret au niveau de l'orifice aortique. Il n'y a plus de souffle au niveau de l'orifice mitral, et les pressions de l'O.G. sont strictement normales".

Les suites opératoires immédiates sont marquées par l'apparition d'un coma avec état de mal convulsif, sans signe de localisation, probablement dû à un oedème cérébral après embolie gazeuse peropératoire. Dans les jours suivants, il se produit un collapsus cardio-vasculaire avec coma de plus en plus profond. Le 12 Décembre l'E.E.G. pratiqué est plat. Décès le 15 Décembre.

oOo

OBSERVATION N° 4

Cette enfant de six ans est adressée dans le service pour bilan d'une cardiopathie découverte à l'âge de deux mois.

Dans ses antécédents, on note un retard staturo-pondéral dans les premiers mois de la vie et des infections broncho-pulmonaires à répétition.

La symptomatologie fonctionnelle se réduit à une dyspnée d'effort modérée.

L'examen clinique montre à l'inspection : une voussure de la partie supérieure du thorax associée à une dépression sous-mammaire bilatérale, à la palpation : un frémissement systolique maximum au troisième espace inter-costal gauche, un choc de pointe ample et étalé ; à l'auscultation : un souffle systolique de 5 à 6/10 maximum au quatrième espace inter-costal gauche entendu sur toute l'aire précordiale, un souffle diastolique de 4/10 le long du bord gauche du sternum et un éclat du premier bruit à la pointe.

La tension artérielle est à 11/0 avec signes périphériques d'insuffisance aortique.

En radioscopie, le coeur est augmenté (V2), l'arc inférieur gauche allongé et convexe, l'arc moyen rectiligne. Les artères pulmonaires sont augmentées et il existe une hypervascularisation pulmonaire.

L'électrocardiogramme est en rythme sinusal, l'axe de QRS à + 110°, il existe un bloc incomplet droit et une hypertrophie biventriculaire.

Une investigation hémodynamique est faite donnant des résultats incomplets en raison de l'apparition de crises de tachycardie supra-ventriculaires. La pression du ventricule droit est à 90/6 à 10.

L'angiocardiographie par voie rétrograde ne permet pas de trancher entre les diagnostics de Fistule aorto-pulmonaire basse et de truncus artériosus.

On confie la malade au chirurgien avec le diagnostic de Fistule aorto-pulmonaire basse et l'intervention est faite le 20 Septembre 1970 par le Docteur CACHERA.

L'intervention :

"Après préparation des vaisseaux selon la manière habituelle en vue d'une circulation extra-corporelle, sternotomie médiane verticale, sans ouverture pleurale.

- l'inventaire des lésions paraît le suivant :

A l'inspection du coeur il existe une hypertrophie ventriculaire droite importante masquant par la voie sternotomie médiane en grande partie les cavités gauches.

Une très grosse aorte qui paraît assez fortement dextroposée, le calibre de cette aorte est de 3 à 4 cm environ. Il contraste avec le calibre de l'artère pulmonaire qui est très petite, de 1 à 1,5 cm environ et qui est surtout très postérieure, entièrement dissimulée sur la vue de face par le contour de l'aorte.

Entre le ventricule droit et l'artère pulmonaire est visible de façon très distincte un sillon profond analogue à celui qu'on voit sur les sténoses serrées avec atrésie de l'anneau pulmonaire.

L'aspect extérieur du coeur est donc celui d'un fallot extrême avec une très importante dextroposition aortique, calibre de l'aorte de très loin supérieur à celui de l'artère pulmonaire, petite artère pulmonaire postérieure, sténose très importante de la voie d'éjection du ventricule droit.

- L'inventeur ne doit rien remis le suivant :

a) L'énonciation de sorte il soit une invention
médicale ou pharmaceutique les variété générales,
l'autre, le système de cette notre est de 3 à 5 or variétés. Le
conditionnement [illegible] ou le mot de lieu par le système de
l'autre.

- Cependant le palper du coeur confirme l'existence d'un très fort thrill continu siégeant sur le tronc de l'artère pulmonaire et se prolongeant dans ses branches.

- De plus, le toucher intra-cardiaque va apporter les notions suivantes :

. 1) Lorsque le doigt est introduit dans le V.D. il suit facilement l'infundibulum pulmonaire rétréci mais bute au niveau de ce qui est normalement l'orifice valvulaire sur un mur fibreux qui semble totalement oblitéré. En d'autres termes, il ne semble exister selon le trajet normal aucun passage entre l'infundibulum ventriculaire droit et le tronc de l'artère pulmonaire.

. 2) A la partie postérieure de l'infundibulum très loin au-dessus de la crête supra-ventriculaire et pratiquement en regard des valves aortiques, il existe une large C.I.V. par laquelle le doigt s'engage facilement dans l'aorte.

. 3) Une fois dans l'aorte, le doigt s'engage alors à frottement dans un orifice ovalaire qui paraît situé immédiatement au-dessus des valves aortiques peut-être même directement dans l'anneau aortique, orifice par lequel le doigt s'engage sans difficulté dans l'artère pulmonaire.

- Par conséquent, le tableau réalisé est à peu près celui d'un fallot extrême avec oblitération complète de la voie d'éjection du ventricule droit associé à une Fistule aorto-pulmonaire basse.

- Cette Fistule aorto-pulmonaire basse fonctionnant à la manière d'une anastomose de POTTS à gros débit, évite probablement à l'enfant d'être cyanosé.

- La prise des pressions pré-opératoires montre les chiffres suivants :

A. humérale	: 90 mHg
V. Droit	: 70 mHg
A.P.	: 55 mHg
V. Gauche	: 90/10 mHg
A.P.G.	: 60 mHg
A.P.D.	: 60 mHg

- De plus, le tuteur électronique va proposer les
notions suivantes :

. 1) Lorsque le point est inscrit dans le T.D, il va
facilement l'intermédiaire primaire relevé mais pas ce n'est
de ce qui est normalement l'oreille verbale sur un mo-

. 2) A la partie postérieure de l'hémisphère voie bien
quand des voies motrices, il existe une large C.I.V. par

. 3) Une fois dans l'acte, le doit s'écarte alors /

'un tuteur artificiel une obligation complète de la voie réfle-
brace.

- Cette lésion anatomo-pathologique laser l'écartement
à la marche d'une substance de [illegible] cette [illegible], cette

- La prise des mesures pré-opératoires montre les

: 60 mEq
: 10 mEq
: 95
: 40
: 10

Il existe donc une forte hypertension artérielle pulmonaire.

- Pour être menée à bien il faudrait :

. Fermer la communication inter-ventriculaire par un large patch,

. fermer la communication aorto-pulmonaire par un patch dont la suture serait alléatoire car située en plein dans l'appareil valvulaire aortique,

. enfin, créer la voie d'éjection au ventricule au moyen d'un patch reliant le pôle supérieur de l'infundibulum pulmonaire à l'artère pulmonaire.

- Ce programme paraissant difficilement réalisable et au prix d'un risque élevé on préfère s'en tenir à un geste palliatif destiné à lutter contre l'hypertension artérielle pulmonaire induite par le débit du shunt.

- Dans ces conditions, on va pratiquer un double bandding des deux branches de l'artère pulmonaire. Celui-ci va être réalisé après dissection de chacune des deux branches au moyen d'un double lac serré progressivement de telle façon que la pression dans la partie distale des deux artères pulmonaires s'abaisse aux environs de 20 à 25 mHg.

- La pression est contrôlée dans ces deux artères après 10 à 15 mn de délai, elle reste fixe aux environs de 20 à 25 mHg.

- On a l'impression au palper, après exécution de ce bandding, que le thrill diastolique perçu au niveau de l'artère pulmonaire a été quelque peu réduit".

Les suites opératoires sont simples.

oOo

OBSERVATION N° 5

Cette enfant de 8 ans est adressée en 1966 pour bilan d'une cardiopathie découverte à l'âge de six ans.

Dans ses antécédents, on note une bronchite à l'âge de 15 jours et une méningite cérébro-spinale en janvier 1966.

Il existe une discrète cyanose des ongles, aucune dyspnée.

L'examen clinique montre à l'inspection : un thorax normal, à la palpation : un éclat de deuxième bruit au foyer pulmonaire et un signe de Harzer, à l'auscultation : un souffle diastolique de 2 à 3/6 au troisième - quatrième espace intercostal gauche, un éclat du deuxième bruit au foyer pulmonaire et un bruit de galop à la pointe. La tension artérielle est à 10/5 - 5.

En radioscopie le coeur est augmenté (V1 à V2), l'arc moyen est convexe non expansif, l'aorte ascendante dilatée. Les artères pulmonaires sont augmentées, non expansives ; la vascularisation pulmonaire est normale.

L'électrocardiogramme est en rythme sinusal, l'axe de QRS à + 90°. Il existe une hypertrophie biventriculaire.

Devant ce tableau on fait le diagnostic de canal artériel, on évoque celui de C.I.V.

Une investigation hémodynamique est faite le 28 Avril 1966 montrant :

- une hypertension artérielle pulmonaire, un shunt de 1,8 volumes se faisant à l'étage pulmonaire, une désaturation aortique à 88 %.

L'angiocardiographie sélective dans le tronc de l'artère pulmonaire et la crosse aortique étant donné le passage de la sonde de l'artère pulmonaire à l'aorte montre l'existence d'une Fistule aorto-pulmonaire large.

Devant le shunt bidirectionnel et le niveau probablement élevé des résistances pulmonaires (l'angiocardiographie capillaire montre un aspect en "bois mort"), on récuse l'intervention en demandant à la malade de revenir tous les ans à la consultation.

OBSERVATION N° 6

Cette enfant est adressée en Juin 1962 pour exploration hémodynamique d'un canal artériel, elle est âgée de 8 ans. Cette cardiopathie a été découverte à l'âge de 3 ans lors d'une amygdalectomie.

On note dans ses antécédents des infections broncho-pulmonaires très fréquentes. Il n'existe aucune symptomatologie fonctionnelle et l'enfant mène une vie absolument normale.

L'examen clinique montre à l'inspection : une saillie médiane de la partie inférieure du thorax ; à la palpation : un frémissement systolique au deuxième espace inter-costal droit, à l'auscultation : un souffle continu à renforcement télésystolique et protodiastolique maximum au troisième-quatrième espace inter-costal gauche irradiant à la pointe et dans le dos, un souffle systolique au cinquième espace inter-costal gauche avec un deuxième bruit diminué. La tension artérielle est à 11/6.

En radioscopie le coeur est nettement augmenté (V2) avec mouvement de sonnette ventriculo-aortique. L'arc moyen est concave, le pédicule large avec saillie de l'aorte ascendante. En O.A.G. il existe une saillie modérée des cavités droites en avant et nette des cavités gauches en arrière. Les artères pulmonaires sont augmentées non expansives. La vascularisation pulmonaire est normale.

L'électrocardiogramme est en rythme sinusal, l'axe de QRS à + 80°. Il existe un bloc incomplet droit et des signes d'hypertrophie ventriculaire gauche modérée.

Devant ce tableau, on évoque le diagnostic de canal artériel mais il existe deux particularités : un bloc incomplet droit ce qui est peu habituel pour un canal, un souffle systolique ronflant au cinquième espace inter-costal gauche évoquant le diagnostic de C.I.V.

Une investigation hémodynamique est faite le 25 Février 1962 par le Docteur FORMAN montrant : des pressions pulmonaires normales, un shunt gauche-droit à l'étage pulmonaire, le passage

du cathéter dans l'aorte ascendante à partir de la partie basse du tronc pulmonaire évoquant la présence d'une Fistule aorto-pulmonaire.

L'angiocardiographie sus-sigmoidienne qui confirmerait le diagnostic ne pouvant être faite à cet âge, on convoque l'enfant ultérieurement. Il est réhospitalisé en Mars 1969 pour une nouvelle investigation hémodynamique qui montre : un shunt gauche-droit de deux volumes à l'étage pulmonaire, le passage de l'aorte à l'A.P. par une Fistule haut située et de petite taille. Le retrait V.G. aorte montre l'existence d'une sténose aortique sous-orificelle modérément serrée.

Une angiocardiographie faite par voie artérielle rétrograde fémorale confirme l'existence d'une Fistule de très petite dimension, haut située et largement à distance des orifices pulmonaires et aortique qui sont parfaitement distincts.

L'intervention est faite le 26 Juin 1969 par le Pr. C. d'ALLAINES :

"Sternotomie médiane verticale. La dissection des vaisseaux de la base du coeur découvre une communication entre aorte ascendante et tronc de l'artère pulmonaire. Cette communication a un diamètre d'environ 8 mm et se fait par l'intermédiaire d'un court canal d'environ 3 mm de long. Sur l'artère pulmonaire son implantation est proche de la bifurcation et se trouve sur le versant antéro-droit donc très près de l'orifice de l'artère pulmonaire droite.

- Mise en route de la C.E.C.
- Communication sectionnée, suture.
- L'aorte est ensuite ouverte transversalement. La valvule aortique est normale. Sous les valves, à un centimètre de l'anneau, il existe une bandelette blanche faisant saillie dans la chambre de chasse du ventricule gauche. Cette bandelette est épaisse d'environ 4 mm et dessine un anneau mince qui n'est pas complètement circulaire occupant les 2/3 de la circonférence en avant et à gauche. Il n'existe pas en regard de la grande valve mitrale. L'anneau est complètement enlevé au bistouri".

Les suites opératoires sont simples. A l'examen cardiaque il persiste un petit souffle systolique au deuxième espace inter-costal gauche de 2 à 3/10.

oOo

OBSERVATION N° 7

Cet enfant âgé de 9 ans est adressé dans le service pour bilan d'une cardiopathie découverte à la naissance (diagnostic de C.I.A.).

On note dans ses antécédents des bronchites fréquentes dans l'enfance. Il existe une dyspnée d'effort très légère.

L'examen clinique montre à l'inspection : une déformation thoracique associant une voussure horizontale de la partie supérieure du thorax plus importante à gauche associée à une dépression sous-mammaire, à la palpation un Harzer et un éclat du deuxième bruit au foyer pulmonaire. A l'auscultation on entend : un souffle mésosystolique de 3/6 maximum au troisième espace inter-costal gauche de timbre doux, irradiant à la pointe et dans le dos, un éclat du deuxième bruit au foyer pulmonaire. La tension artérielle est à 9/5.

En radioscopie le coeur est augmenté (V2 à V3). L'arc moyen est saillant et expansif, les artères pulmonaires sont augmentées et expansives. Les poumons sont très hypervascularisés. En O.A.G. on note une saillie des cavités droites en avant et une saillie plus importante des cavités gauches en arrière.

L'électrocardiogramme est en rythme sinusal, l'axe de QRS à + 90°. Il existe un bloc incomplet droit et une surcharge biventriculaire.

On évoque le diagnostic de canal artériel ou de C.I.V.

Une investigation hémodynamique est faite le 31 Juin 1959 montrant :

- une hypertension artérielle pulmonaire,
- un shunt gauche droit à l'étage ventriculaire et pulmonaire,

.../...

- aucun trajet anormal de sonde.

Il s'agit probablement d'une C.I.V. et d'un canal artériel associé.

Une angiocardiographie sélective dans le ventricule gauche met en évidence : l'absence d'injection du V.D. à partir du V.G. par contre une injection massive de l'artère pulmonaire à partir de l'aorte rendant possible le diagnostic de fistule aorto-pulmonaire.

L'enfant est confié au Docteur SERVELLE en octobre 1959 avec le diagnostic de canal artériel.

"Thoracotomie latérale dans le troisième espace intercostal gauche. On trouve une très grosse artère pulmonaire très tendue. On cherche un canal mais il n'y a qu'un ligament artériel fibreux sous lequel on passe néanmoins deux soies. On n'ouvre pas le péricarde. Fermeture".

Les suites opératoires sont simples.

L'enfant est reconvoqué quatre ans plus tard pour une nouvelle exploration hémodynamique qui montre : l'égalité de pression aortique et pulmonaire. Le shunt à l'étage ventriculaire droit n'est pas retrouvé.

Une cinéangiocardiographie sus-sigmoidienne aortique est effectuée par voie artérielle rétrograde fémorale montrant : l'opacification simultanée de l'aorte et l'artère pulmonaire jusqu'à son origine, une paroi bien visible entre l'origine des deux vaisseaux sur une longueur de 1,5 à 2 cm, une très discrète fuite diastolique aorto-ventriculaire.

Le diagnostic est donc celui de Fistule aorto-pulmonaire siégeant à distance de l'orifice sigmoïdien.

Le Docteur SERVELLE réintervient le 29 Mars 1963 sous C.E.C. et hypothermie profonde.

"Thoracotomie longitudinale plus sternotomie. A l'ouverture du sac péricardique on trouve un gros coeur avec une très grosse artère pulmonaire et une grosse aorte. On sent que la Fistule aorto-pulmonaire est très importante et mesure 2,8 cm

de hauteur. L'aorte et l'artère pulmonaire sont de même calibre et le doigt révèle la même pression. On passe une soie n° 6 sous l'aorte au-dessus de la Fistule puis sous l'artère pulmonaire ainsi que sous les veines caves. On essaie de passer sous le bord inférieur de la Fistule mais elle est au contact du coeur et on doit y renoncer. Mise en place de la C.E.C. et refroidissement à 16 degrés. Le coeur passe en fibrillation autour de 28 degrés et de façon à ne pas trop perdre de sang aortique dans la circulation pulmonaire on clampe cette Fistule mais il se produit une légère fissuration du côté pulmonaire. A 16 degrés toute circulation est arrêtée, l'aorte et l'artère pulmonaire sont clampées, la face antérieure de la Fistule est incisée. On voit alors qu'il existe au bord gauche de l'aorte une très large Fistule qui est d'abord fermée par un surjet de soie n° 0000. Cette ouverture aortique surplombe en haut la naissance de l'artère pulmonaire droite et c'est à l'origine de cette dernière que s'est produite la petite Fissure. On ferme cette petite déchirure par un surjet de soie n° 000 puis la paroi antérieure de la Fistule du côté pulmonaire est suturée en reprenant par le surjet la première suture sur la brèche aortique.

Les suites opératoires sont normales. Un nouvel examen fait trois semaines plus tard montre un souffle systolique de 1 à 2/10 au deuxième espace inter-costal gauche avec un deuxième bruit un peu augmenté.

En radioscopie l'arc moyen est saillant avec une vascularisation pulmonaire redevenue normale. A l'électrocardiogramme on note une disparition du bloc incomplet droit.

oOo

OBSERVATION N° 8

Cet enfant de 10 ans nous est adressé en 1967 avec le diagnostic de Fistule aorto-pulmonaire. A l'âge de 6 mois lors d'une consultation à BRETONNEAU le diagnostic de C.I.V. est porté. L'enfant fait quelques bronchites saisonnières. A cinq ans et demi un cathétérisme et une angiocardiographie sont faits à MARIE-LANNELONGUE à la demande du Docteur HEIM de BALSAC.

A cette époque l'examen clinique montre à l'ausculation un souffle systolique intense de 6/10 au troisième-quatrième espace inter-costal gauche avec un éclat du deuxième bruit, l'électrocardiogramme : un axe de QRS à + 80° et une hypertrophie ventriculaire gauche. En radioscopie : un gros coeur et un pédicule élargi. Une investigation hémodynamique faite par le Docteur BOUCHARD montre : une hypertension artérielle pulmonaire, un shunt de deux volumes à l'étage pulmonaire, une désaturation périphérique à 80 %. Une aortographie par voie rétrograde montre l'opacification d'une aorte thoracique dont l'origine est particulièrement haut situé. En O.A.G., au niveau du sinus de Valsalva, on voit le passage du produit opaque de l'aorte à l'artère pulmonaire. On conclut à une Fistule aorto-pulmonaire très basse avec hypertension artérielle pulmonaire et shunt bidirectionnel. Le capillaire élevé fait suspecter une malformation mitrale.

L'enfant est donc hospitalisé dans le service pour un nouveau bilan.

La sémiologie fonctionnelle se résume à une dyspnée d'effort très modérée ; l'examen clinique montre à l'inspection : une petite déformation thoracique associant un bombement de la partie haute du sternum à une dépression sous-mammaire bilatérale ; à la palpation : un Harzer et une cinétique précordiale ample ; à l'auscultation : un souffle systolique de 2/6 au foyer pulmonaire accompagné d'un souffle diastolique de 2/6 avec un éclat du deuxième bruit et un bruit de galop à l'endapex. La tension est à 11/6, les pouls périphériques sont un peu amples.

En radioscopie le coeur est augmenté avec un arc moyen court, convexe, non expansif, un pédicule normal, des artères pulmonaires larges et expansives avec une vascularisation pulmonaire légèrement augmentée.

L'électrocardiogramme est en rythme sinusal, l'axe de QRS à + 60°. Il existe une hypertrophie biventriculaire.

Devant ce tableau de gros shunt gauche droit, on demande une nouvelle investigation hémodynamique et angiocardiographique pour confirmer le diagnostic de Fistule aorto-pulmonaire

et éliminer un truncus artériosus.

L'hémodynamique faite le 9 Janvier 1967 montre : une hypertension artérielle pulmonaire (égalité de pression), un shunt gauche-droit de 2,4 volumes, l'absence de désaturation aortique (97 %).

Une cinéangiocardiographie sélective dans l'artère pulmonaire confirme l'existence d'une Fistule aorto-pulmonaire en montrant au temps gauche : la réopacification de l'artère pulmonaire à partir de l'aorte. Les branches proximales et distales de l'artère pulmonaire sont dilatées et sinueuses.

L'intervention est faite à MARIE-LANNELONGUE par le Docteur LANGLOIS le 23 Avril 1968 :

"Sternotomie médiane, incision verticale du péricarde. La Fistule entre l'aorte et l'artère pulmonaire apparaît d'emblée de très gros diamètre. Vue de l'extérieur, on peut estimer qu'elle fait au moins 2,5 cm de diamètre et que de ce fait elle est égale à celui de l'aorte. L'artère pulmonaire est très tendue. Les cavités droites sont de volume normal, On ne sent rien à la palpation de l'oreillette gauche. Un lac est passé autour de l'aorte au-dessus de la Fistule. Des lacs sont passés autour des veines caves. Afin de prendre la pression et de faire une tentative de clampage de la Fistule, on entreprend de faire le tour de celle-ci pour y passer un lac. Pendant une de ces manoeuvres, une hémorragie apparaît au bord inférieur de la Fistule et on pense aussitôt que l'on a fait une brèche dans celle-ci. Tandis que l'on fait temporairement l'hémostase par compression, on injecte rapidement l'héparine et on met en place une canule dans l'artère fémorale, la veine cave inférieure et la veine cave supérieure. On met en route la C.E.C. et comme il existe un obstacle inexpliqué à la perfusion on est obligé d'arrêter très rapidement la C.E.C. et de se décider à regret à mettre une canule dans l'aorte ascendante pour réaliser une bonne perfusion systémique. On met rapidement une bourse, on fait un trou dans l'aorte ascendante à la volée et on introduit la canule artérielle. On repart rapidement en C.E.C. et d'emblée

malgré quelques incidents, la situation hémodynamique se rétablit sans aucun dommage pour le cerveau et pour le coeur. Tandis que l'on refroidit la malade de façon importante, on clampe l'aorte entre la Fistule et la canule de perfusion et on cherche très rapidement à établir une perfusion coronaire. Pour ce faire on incise la face antérieure de la Fistule et on sépare complètement le tronc de l'artère pulmonaire de l'aorte. On doit faire un petit trait de refend horizontal sur la face antérieure de l'aorte ascendante pour bien voir l'ostium coronarien gauche et on introduit une canule dans celui-ci pour faire une perfusion coronaire qui ne sera pas de longue durée mais qui permettra tout de même d'irriguer notablement le ventricule gauche. On se rend mieux compte des caractères anatomiques de la Fistule, son diamètre est une ellipse de 1 cm de diamètre antéro-postérieur, de 1,5 cm de diamètre vertical. Sur son versant aortique elle est nettement à distance de l'anneau aortique et on peut estimer qu'elle est à 1,5 cm environ de l'ostium coronaire gauche. Par contre, sur le versant pulmonaire, elle est tout près de l'orifice pulmonaire et on voit très bien également l'une des commissures valvulaires presque à son contact. On voit très bien également juste en son regard, l'orifice de la branche gauche de l'artère pulmonaire et immédiatement derrière elle et à son niveau, l'orifice de la branche droite. Insertion d'un patch en dacron qui oblitère complètement la perte de substance sur l'aorte ascendante. Dès que la fixation de cette pièce est réalisée par des surjets, on déclampe l'aorte afin de bien perfuser les deux artères coronaires. L'orifice pulmonaire de la Fistule est également oblitéré par une pièce en dacron. On réchauffe le malade, le coeur est défibrillé et la C.E.C. arrêtée. Les pressions sont prises montrant une pression aortique à 120 mm de Hg, une pression pulmonaire à 40 mm de Hg. Lorsque l'hémostase est assurée, le thorax est refermé".

Les suites opératoires sont marquées par des problèmes respiratoires (encombrement pulmonaire) et des signes de défaillance cardiaque rapidement résolutifs.

L'enfant est de retour dans le service le 9 Mai 1968, l'auscultation est normale, à la radio on note une nette diminution du volume cardiaque. Envoyé dans un centre de convalescence, il en sort en Juin 1968 dans un état parfait. Revu à la consultation en Septembre 1968 il est en bon état.

oOo

OBSERVATION N° 9

Ce malade nous est adressé à l'âge de 11 ans en 1965 pour exploration hémodynamique d'un canal artériel. Un double souffle a été découvert à l'âge de deux mois. On note un retard staturo-pondéral dans les premiers mois de la vie et des poussées fébriles fréquentes dans l'enfance. Il existe une dyspnée d'effort pour deux étages.

L'examen clinique montre à la palpation : un frémissement systolique maximum au deuxième espace inter-costal gauche ; à l'auscultation : un souffle continu au deuxième espace inter-costal gauche de 5/6, intense, irradiant le long du bord gauche du sternum, de timbre rude. Le premier bruit et le deuxième bruit son couverts par le souffle. La tension artérielle est à 12/6, les pouls périphériques un peu amples.

En radioscopie le coeur est augmenté (VI 1/2) avec mouvement de sonnette ventriculo-aortique. L'arc moyen est rectiligne. Il existe une dilatation de l'aorte ascendante et un arc aortique bien visible. En O.A.G., les cavités droites font une saillie modérée en avant et les cavités gauches une saillies plus importante en arrière. Les artères pulmonaires sont augmentées, non expansives, il existe enfin une hypervascularisation pulmonaire.

L'électrocardiogramme est un rythme sinusal, l'axe de QRS à + 60°. Il existe une surcharge bi-ventriculaire modérée.

Devant ce tableau, on évoque le diagnostic de canal artériel à gros débit avec hypertension artérielle modérée, irradiation assez basse de la composante systolique pouvant

faire évoquer une C. IV associée mais le diagnostic n'est finalement pas retenu (artère pulmonaire non expansive).

Une investigation hémodynamique est faite le 15 Octobre 1965 par le Docteur BOUCHARD montrant : un shunt gauche-droit à l'étage pulmonaire de 1,8 volumes ; un décalage systolique entre le ventricule droit et l'artère pulmonaire de 50 mm de Hg suggérant la présence d'une sténose pulmonaire, enfin l'absence de passage du cathéter dans un canal. On évoque alors le diagnostic de canal ou de Fistule aorto-pulmonaire.

Une angiocardiograhhie est faite le 25 Octobre 1965 par voie artérielle fémorale droite rétrograde : l'orifice aortique est de dimension normale, la portion ascendante de l'aorte également mais sur son bord concave et à 4 cm environ des valves, on note l'existence d'une petite élevure qui correspond au siège d'une Fistule aorto-pulmonaire de petite dimension.

Immédiatement après et à partir de cette petite élevure, on voit s'opacifier simultanément l'artère pulmonaire droite, le tronc de l'artère pulmonaire et l'artère pulmonaire gauche.

Le malade est opéré par le Docteur CACHERA le 8 Février 1966 : "à l'ouverture du péricarde on note un thrill continu très intense sur la partie initiale de l'artère pulmonaire qui est par ailleurs dilaté. Cette dilatation et ce thrill se situent en regard d'un canal reliant l'aorte à l'artère pulmonaire, à 1 cm environ au-dessus de l'anneau. Le diagnostic préopératoire est donc confirmé, les pressions enregistréesdans le ventricule droit et l'artère pulmonaire confirment par ailleurs l'existence d'un gradient de 60 mm de Hg. L'aorte est contrôlée par un lac en amont et en aval de la fistule, puis la fistule est elle même disséquée et contrôlée par un lac. Elle affecte la forme d'un petit canal de 3 à 4 mm de calibre. On met en place la C.E.C. et l'artère pulmonaire est incisée longitudinalement. L'orifice de la fistule siège juste au-dessus de la valve sigmoïde postéro-droite de l'orifice pulmonaire. Il mesure 3 à 4 mm de diamètre et il est oblitéré facilement par trois points. La sténose valvulaire est ensuite traitée. Après avoir

amorcé la commisurotomie au bistouri fin sur 2 des 3 commissures, le dilatateur pulmonaire est ouvert à force à plusieurs reprises, le calibre de l'orifice passe alors de celui du petit doigt à celui de l'indexe large. On suture l'artétiotomie pulmonaire par un surjet et complète alors l'interruption de la Fistule par une ligature en nouant le lac passé autour d'elle. Le contrôle post-opératoire des pressions montre la disparition de tout gradient (VD = 30 mm de Hg, artère pulmonaire = 25 mm de Hg); les suites opératoires sont simples, l'enfant est revu un an après et a grossi de 12 kgs et grandi de 16 cm. A l'auscultation, persiste un petit souffle systolique de base avec dédoublement du deuxième bruit traduisant sans doute un petit obstacle orificiel persistant au niveau de l'ancienne sténose pulmonaire. L'hypertrophie bi-ventriculaire a régressé et en scopie on note seulement un coeur un peu fort.

oOo

OBSERVATION N° 10

Cette enfant de 13 ans nous est adressée en Juin 1955 par le Docteur FACQUET pour exploration d'une cardiopathie congénitale qui est probablement la persistance d'un canal artériel. Le souffle a été découvert à la naissance. Dans ses antécédents on note une cyanose modérée mais nette à la naissance, à l'âge de six ans une scarlatine compliquée de néphrite aigue, enfin des hémoptysies de petite abondance à l'âge de six, neuf, et douze ans.

A son entrée dans le service, il existe une dyspnée modérée à l'effort, une cyanose nette au repos.

A l'auscultation du coeur, il n'y a pas de souffle mais un claquement mésosystolique vibrant qui associé aux deux bruits du coeur, (le deuxième assez éclatant) réalise l'impression d'un rythme de galop très sonore dans la région de la pointe.

En radioscopie le coeur est augmenté. L'arc moyen est nettement saillant, fortement convexe, modérément expansif. Les

artères pulmonaires sont larges et expansives. En O.A.G., les cavités droites font saillie en avant ainsi que les cavités gauches en arrière. Il existe un mouvement de sonnette ventriculo-aortique bien visible. Entre les branches de l'artère pulmonaire et la corticalité il y a des images vasculaires nombreuses, certaines nodulaires et expansives.

L'électrocardiogramme est en rythme sinusal avec une hypertrophie bi-ventriculaire.

Devant ce tableau on retient trois diagnostics : celui de canal artériel avec hypertension artérielle pulmonaire (mais pas de souffle), de Fistule aorto-pulmonaire, d'hypertension artérielle primitive.

Une investigation hémodynamique est faite par le Docteur BOUCHARD montrant un gros shunt au niveau de l'artère pulmonaire, une hypertension artérielle pulmonaire, l'absence de trajet anormal de la sonde.

Le diagnostic retenu est celui de canal artériel avec hypertension artérielle pulmonaire.

L'enfant repart dans sa famille sans diagnostic précis et nous apprenons sa mort avec peu de détails quelques mois plus tard dans une clinique de la région parisienne lors d'un essai de ligature. Nous parvînmes à avoir la pièce anatomique dont voici le compte-rendu :

"Coeur : poids = 290 g. On est frappé d'emblée par l'existence d'une bosselure en rapport avec une tuméfaction siégeant sur le ventricule droit ; tuméfaction bleuâtre, ovalaire, de 1,2 cm, à grand axe oblique en bas et à droite, située au tiers inférieur du ventricule droit, à 1,5 cm du sillon inter-ventriculaire antérieur. A l'ouverture du ventricule droit, cette tuméfaction siège en plein myocarde ; elle est formée d'une cavité bien limitée par un tissu blanc-grisâtre de moins de 0,5 mm d'épaisseur ; elle envoie dans l'épaisseur du myocarde des prolongements et communique bien avec la cavité ventriculaire droite; elle ne semble pas recevoir de rameaux coronaires importants.

[illegible] et la corticalité il y a des images vasculaires [illegible]

[illegible] hypertrophie bi-ventriculaire.

[illegible]

[illegible] tension artérielle primitive.

[illegible] BOUCHARD [illegible] de l'artère pulmo- [illegible]

[illegible]

L'enfant [illegible] sa famille [illegible] et [illegible] avec peu de [illegible] [illegible] de ligature [illegible] voici le compte-rendu :

[illegible] tence d'une bosselure en rapport avec une induration siégeant sur le ventricule droit ; induration blanchâtre, arrondie, de 1,2 cm, à grand axe oblique en bas et à droite, située en [illegible] intérieur du ventricule droit, à 1,5 cm du sillon inter-ventriculaire antérieur. A l'ouverture du ventricule droit, cette induration siège en pleine myocarde ; elle est formée d'une coque bien limitée par un tissu blanc-grisâtre de [illegible] de 0,5 cm d'épaisseur ; elle envoie dans l'intérieur [illegible] des prolongements et communique bien avec la cavité ventriculaire droite ; [illegible]

La portion sous-épicardique du myocarde en regard de cette tuméfaction à 1 mm d'épaisseur. Il existe un second anévrysme, plus petit (4 x 5 mm) dans la paroi myocardique, à 2 cm à droite du sillon inter-ventriculaire antérieur, à 2,5 cm de la naissance de l'artère pulmonaire, sans communication apparente avec la cavité ventriculaire ou avec l'artère inter-ventriculaire antérieure. Par ailleurs, hypertrophie ventriculaire prédominant à droite (11 mm d'épaisseur au tiers moyen du bord latéral) relativement au côté gauche (13 mm d'épaisseur au tiers moyen du bord gauche).

Pédicule vasculaire : il existe une communication aorto-pulmonaire, arrondie, à limites régulières, siégeant à 2 mm au-dessus des planchers sigmoïdiens aortique et pulmonaire normaux. Son diamètre est d'environ 8 mm. Enfin, orifices coronariens (siégeant 1 mm au-dessous de la fistule) troncs coronariens, parois aortique et pulmonaire, orifices auriculo-ventriculaires sont normaux. Poumons denses, "carnifiès", avec bandes de sclérose et thromboses diffuses des artérioles pulmonaires".

oOo

OBSERVATION N° 11

Ce malade de 15 ans nous est adressé en Mai 1967 pour une cardiopathie découverte à l'âge de 17 mois au cours d'une hospitalisation pour une bronchite sévère. On constatait à cette époque une cyanose, une dyspnée et un accroupissement à l'effort. A 11 ans, il est hospitalisé à NANCY où l'on fait le diagnostic de truncus artériosus. A l'âge de 14 ans survient une crise comitiale.

On note à son entrée une cyanose importante, une dyspnée d'effort à deux étages et un accroupissement.

L'examen clinique montre à l'inspection : un thorax en bouclier ; à la palpation : un Harzer ; à l'auscultation : un souffle systolique mésocardiaque de 2/6 irradiant le long du bord gauche du sternum vers la pointe, le dos et les vaisseaux du cou. On note un éclat du deuxième bruit dans la région endapexienne. La tension artérielle est à 13/7.

En radioscopie le coeur est augmenté (VI) avec un arc moyen saillant et expansif, un pédicule allongé, une aorte à droite. Les artères pulmonaires sont de volume normal, non expansives, la vascularisation pulmonaire est normale. En O.A.G., on note : une saillie modérée des cavités droites et gauches.

L'électrocardiogramme est en rythme sinusal, l'axe de QRS à + 120°. Il existe un bloc incomplet droit, une hypertrophie auriculaire droite et une hypertrophie ventriculaire droite.

Devant ce tableau on fait le diagnostic de truncus artériosus ou de tétralogie de Fallot (bien que l'arc moyen saillant et extensif soit difficile à expliquer).

Une investigation hémodynamique est faite le 30 Octobre 1967 montrant une égalité de pression aorte-artère pulmonaire, une désaturation aortique à 81 %.

Une cinéangiocardiographie est faite dans le même temps dont voici le compte-rendu : "la sonde passe du ventricule droit à l'aorte par l'artère pulmonaire. Deux cinéangiocardiographies sélectives sont réalisées, une dans l'aorte, l'autre dans le ventricule droit montrant : un ventricule droit en place hypertrophié. Lui fait suite un tronc artériel pulmonaire nettement dilaté (diamètre de l'anneau : 25 mm, diamètre du tronc : 30 mm). Il donne naissance à deux branches de bon calibre tout au moins à leur origine. A partir de cette artère pulmonaire dilatée s'injecte massivement une aorte également dilatée (diamètre de l'ascendante estimée à 35 mm) qui descend à droite de la colonne. Le profil permet de préciser la situation respective des orifices pulmonaire et aortique. L'orifice pulmonaire est en avant et au-dessus de celui de l'aorte, il est suivi d'un tronc qui se dirige rapidement en arrière, les branches pulmonaires sont grêles, le produit de contraste y stagne longuement ce qui suggère l'existence de sténose des branches. Il n'y a pas d'anomalie notable au temps gauche et en particulier pas de déhiscence septale. On note une petite fuite aortique, on conclut donc à une Fistule aorto-pulmonaire avec probable sténose

des branches et égalité de pressions pulmonaire et systémique, à shunt inversé. L'inversion du shunt peut relever de deux mécanismes : soit d'une artériolite pulmonaire, soit d'une sténose des branches.

L'enfant est revu un an et deux ans plus tard, son état est inchangé et il est réhospitalisé en novembre 1969 pour un nouveau bilan.

La sémiologie fonctionnelle reste la même, l'examen cardio-vasculaire et la scopie sont inchangés, on note sur l'électrocardiogramme par rapport à celui de 1967, l'apparition d'un "T" négatif de V1 à V5.

Une aortographie sus-sigmoidienne par voie rétrograde est faite le 1er Décembre 1969 confirmant l'existence d'une Fistule aorto-pulmonaire d'un calibre modéré située à l'origine de la branche droite de l'artère pulmonaire. Elle s'accompagne d'une forte élévation des résistances pulmonaires avec hypertension artérielle pulmonaire notable et shunt croisé expliquant la cyanose intermittente et excluant de ce fait toute possibilité chirurgicale.

cOo

OBSERVATION N° 12

Cette malade de 17 ans présente une cardiopathie découverte à l'âge de 4 ans où l'on fait le diagnostic de canal artériel. A l'âge de 13 ans apparaissent des crises de tachycardie paroxystique et la malade est suivie dans le service du Professeur DONZELOT par le Docteur DURAND. On note à cette époque : un souffle continu au deuxième-troisième espace inter-costal gauche, un coeur cnnsidérablement augmenté, une artère pulmonaire et ses branches également très augmentées, l'électrocardiogramme montre des signes d'hypertrophie ventriculaire gauche importante. La conclusion est celle de persistance d'un canal artériel à gros débit avec une lésion surajoutée probable étant donné les signes gauches. La malade est hospitalisée en 1953 dans le service avec la suspicion d'une maladie d'Osler.

L'examen clinique montre à la palpation : un choc en masse, un frémissement continu au deuxième-troisième espace inter-costal gauche, un frémissement systolique de pointe ; à l'auscultation un souffle continu au deuxième-troisième espace inter-costal gauche, très intense, irradiant à la pointe et dans le dos, un souffle systolique à la pointe irradiant vers l'aisselle avec un galop mésodiastolique. On note enfin un deuxième bruit éclatant au quatrième espace inter-costal gauche. Les artères sont très battantes, le pouls ample et bondissant, la tension artérielle est à 11/3.

En radioscopie on note un gros coeur avec de grosses artères pulmonaires, non expansives et une hypervascularisation pulmonaire.

A l'électrocardiogramme il existe un bloc incomplet droit et une surcharge biventriculaire.

Devant ce tableau, plusieurs diagnostics sont évoqués : celui de canal artériel, communication aorto-pulmonaire (à cause de l'auscultation atypique et du gros retentissement cardiaque), communication inter-ventriculaire avec insuffisance aortique, valvulite mitrale avec insuffisance aortique.

Une investigation hémodynamique est tentée à plusieurs reprises, mais doit être arrêtée du fait du trouble du rythme se produisant dès l'entrée du cathéter dans l'oreillette. Le diagnostic retenu est celui de canal artériel avec anomalie mitrale. L'intervention est faite le 15 Octobre 1953 par le Docteur SERVELLE qui ne trouve pas de canal artériel.
"Au cours de l'intervention, on ne perçoit aucun frémissement sur les vaisseaux aussi bien intra qu'extra-péricardiques, mais sur le ventricule gauche ce qui semble confirmer le diagnostic de C.I.V. On retient donc le diagnostic de syndrome de Laubry et Pezzi".

La malade est revue tous les ans à la consultation. La séméiologie fonctionnelle et stéthacoustique reste inchangée. En 1955, survient une poussée rhumatismale avec augmentation importante des anti-streptolysines. De 1955 à 1963, rien de particulier n'est à noter. La malade est réhospitalisée en

1963 dans le service pour exploration complémentaire afin de préciser le diagnostic exact de la cardiopathie.

Il existe une dyspnée d'effort à deux étages. L'examen clinique montre : à l'inspection : un thorax bombé à droite au niveau de la troisième côte avec une dépression sous-mammaire ; à la palpation : un soulèvement en masse de l'hémithorax gauche, un choc en masse, un Harzer, un frémissement systolique au trosième-quatrième espace inter-costal gauche ; à l'auscultation : on entend un souffle systolique au troisième espace inter-costal gauche de 5/6, de timbre rude irradiant sous la clavicule gauche et à droite du sternum, un souffle diastolique de 2 à 3/6 au troisième espace inter-costal gauche, un éclat du premier bruit à la pointe et un galop mésodiastolique sourd, un dédoublement éclatant du deuxième bruit au quatrième espace inter-costal gauche. Les artères périphériques sont bien perçues, amples. La tension artérielle est à 12/6/. Le foie déborde de quatre travers de doigts, est systolique avec reflux hépato-jugulaire.

En radioscopie, on note un coeur très augmenté (V3 et 1/2), un arc inférieur gauche très long et convexe, un arc moyen convexe et immobile. L'aorte est large avec mouvement de sonnette ventriculo-aortique. En O.A.D., l'oreillette gauche est augmentée et expansive. En O.A.G., il existe une saillie modérée des cavités droites et importantes des cavités gauches. Les artères pulmonaires sont augmentées et immobiles. Les poumons sont hypervascularisés.

L'électrocardiogramme montre une fibrillation auriculaire, un axe de Q.R.S. à - 20°, un bloc de branche gauche complet et une hypertrophie ventriculaire gauche.

Devant ce tableau, on fait le diagnostic de communication inter-ventriculaire associée à une double valvulite rhumatismale et aortique où celui de Fistule aorto-pulmonaire avec insuffisance mitrale fonctionnelle.

Une investigation hémodynamique est faite le 15 Octobre 1963 par le Docteur FORMAN montrant : une hypertension artérielle

pulmonaire dépassant la pression aortique, un enrichissement de 3,8 volumes d'oxygène entre le ventricule droit et l'artère pulmonaire, l'absence de désaturation périphérique, la passage de la sonde de l'aorte à l'artère pulmonaire par une Fistule.

L'angiocardiographie sus-sigmoïdienne pratiquée dans le même temps met en évidence : "une aorte dont la portion ascendante est assez fortement dilatée et située très en avant dans la cage thoracique. Il n'y a pas de fuite aortique. Sur le bord interne gauche de l'aorte on voit apparaître très rapidement dès le début de l'opacification : une colonne opaque qui semble correspondre à une portion du tronc de l'artère pulmonaire. Cette colonne s'étend rapidement et on voit s'opacifier alors la totalité du tronc de l'artère pulmonaire jusqu'aux valves en même temps qu'apparaissent plus denses la branche gauche et les branches de division distales des artères pulmonaires qui affectent un aspect pseudo-angiomateux. A noter que les bords de l'aorte et de l'artère pulmonaire paraissent libres à leur origine sur une largeur d'au moins 5 ou 6 cm. Sur les clichés de profil on voit très bien s'opacifier le toit de l'artère pulmonaire et à rebours l'artère pulmonaire qui croise la portion initiale ascendante de l'aorte. On conclut à une Fistule aorto-pulmonaire très probable en position haute et il existe en outre une insuffisance mitrale peut-être rhumatismale ou peut-être oslérienne.

L'intervention est décidée mais refusée par la malade pour motif d'ordre religieux ; l'enfant rentre chez elle avec un traitement digitalique. Elle est suivie régulièrement dans le service depuis cette époque faisant des poussées d'insuffisance ventriculaire droite, réagissant bien au traitement déplétif et tonicardiaque, l'intervention étant toujours récusée par la malade.

OBSERVATION N° 13

Cette malade de 24 ans est adressée en 1952 dans le service pour bilan d'une cardiopathie connue depuis l'âge de trois semaines à l'occasion d'une cyanose paroxystique apparue lors de l'allaitement. Dans ses antécédents on note une série d'hémoptysies survenant à l'effort et deux syncopes vers l'âge de 21 ans. La symptomatologie fonctionnelle est marquée par une dyspnée d'effort modérée accompagnée d'une cyanose des lèvres et des extrémités. On note un hypocratisme digital aux mains et aux pieds.

L'examen clinique montre à l'auscultation : un souffle systolique très discret, endapexien et un deuxième bruit dédoublé et très claqué au foyer pulmonaire suivi d'un bref souffle diastolique. La tension artérielle est à 11/7.

En radioscopie, le coeur est nettement augmenté surtout aux dépens des cavités droites. L'arc inférieur gauche est allongé, l'arc moyen est convexe, non expansif. L'artère pulmonaire droite est très dilatée, non expansive. Les poumons s'éclaircissent très vite en dehors des hiles.

L'électrocardiogramme montre un rythme sinusal, un axe de QRS à + 120°, un bloc incomplet droit, et des signes d'hypertrophie ventriculaire droite.

Une investigation hémodynamique faite le 14 Janvier 1952 révèle une très forte hypertension pulmonaire avoisinant les chiffres systémiques, des dosages monomorphes et une désaturation périphérique ainsi que l'absence de tout trajet anormal de sonde.

Une angiocardiographie faite par voie veineuse semble montrer une aorte à cheval avec dilatation considérable du tronc et des branches artérielles pulmonaires faisant porter le diagnostic de complexe d'Eisenmenger ce qui concorde avec les données de l'hémodynamique.

Nous ne revoyons la malade que 10 ans plus tard en Janvier 1962. Elle a alors 32 ans, est enceinte de 4 mois et demi

et désire fortement mener à bien cette grossesse qui est bien tolérée. On note toujours la stabilité et la relative discrétion des signes fonctionnels auxquels s'ajoute seulement un petit oedème malléolaire récent le soir à la fatigue. L'examen est identique à celui de 1952. Ne pouvant interrompre la grossesse à ce stade, on décide de la laisser évoluer sous surveillance hospitalière des derniers mois et de pratiquer une césarienne avec ligature des trompes. Mais le 16 Mai 1962, le décès survient au décours de la césarienne.

A l'autopsie, "coeur : paroi ventriculaire droite franchement épaissie (8 - 12 mm), paroi ventriculaire gauche comparable au côté droit, endocarde blanc nacré, épaissi. Il n'existe aucun défaut septal intra-cardiaque, les artères coronaires sont normales, tous les orifices sont normaux, mis à part un discret épaississement des valves antérieures et postérieures de l'orifice tricuspidien. Pédicule vasculaire : du côté aortique à 1 cm au-dessus de la sigmoïde antéro-gauche, se trouve l'orifice d'une énorme Fistule aorto-pulmonaire. Il est arrondi, mesure environ 14 mm de diamètre et a des rapports extrêmement intimes avec la coronaire gauche qui naît tout près de son bord antérieur, presque à cheval sur lui, pouvant ainsi recevoir du sang mélangé. Les deux vaisseaux s'ouvrent à plein canal l'un avec l'autre, du côté pulmonaire l'orifice de la Fistule est situé à 1 cm au-dessus de la moitié droite de la sigmoïde pulmonaire postérieure gauche. Le tronc de l'artère pulmonaire (8 cm de circonférence) a une paroi épaisse avec de nombreuses plaques d'athérome jusque sur les branches de division également dilatées. Poumon : condensé avec une trame serrée de type pneumonie réticulée hypertrophique. Remaniement important des parois artérielles".

oOo

OBSERVATION N° 14

Cette malade de 46 ans est adressée dans le service pour bilan d'une cardiopathie cyanogène en Octobre 1959, cardiopathie découverte à l'âge de 12 ans à l'occasion d'une crise de rhumatisme articulaire aigu. On note à cette époque l'apparition de dyspnée et de cyanose. A 16 ans survient une nouvelle crise de rhumatisme articulaire aigu avec majoration de la dyspnée d'effort, à 34 ans une grossesse avec accouchement à 7 mois et demi suivi d'un épisode de dyspnée paroxystique, à 40 ans une hémoptysie.

A son entrée on note une dyspnée d'effort importante (1/2 étage), une cyanose prédominante aux lèvres, pommettes et ongles, un hippocratisme digital.

L'examen clinique montre à la palpation : un choc en masse ; à l'auscultation : un souffle systolique de faible intensité à la pointe.

Les artères périphériques sont bien perçues, la tension artérielle est à 11/6. Le foie est augmenté, non systolique et sans reflux.

En radioscopie le coeur est augmenté (V3), l'arc moyen est saillant, sans expansion, l'arc inférieur gauche est allongé. Les artères pulmonaires sont augmentées, non expansives avec une artère pulmonaire gauche calcifiée. Les poumons sont hypervascularisés. En transverse gauche on note une grosse oreillette gauche. Il existe enfin des calcifications mitrales.

L'électrocardiogramme montre un axe de QRS à + 50°, un flutter irrégulier et un bloc incomplet droit.

Plusieurs diagnostics sont évoqués : celui de Lutenbacher, rétrécissement mitral pur, Einsenmenger associé à un rétrécissement mitral.

Une investigation hémodynamique est faite le 27 Octobre 1959 montrant : une hypertension artérielle pulmonaire très importante, un enrichissement de 2,5 volumes d'oxygène entre l'oreillette droite et l'artère pulmonaire se faisant au niveau

de celle-ci, une désaturation périphérique 63 %.

On retient le diagnostic de canal artériel systémique et on demande confirmation par une angiocardiographie sélective droite : dès l'injection de l'artère pulmonaire on voit apparaître l'aorte ascendante et descendante. On conclut donc à une Fistule aorto-pulmonaire sus-isthmique probable.

Aucune intervention chirurgicale n'est anvisagée et la malade sort avec un traitement digitalo-diurétique. Un mois plus tard elle est hospitalisée à TROYES à la suite d'une intoxication volontaire à la digitaline et décède 8 jours plus tard dans un tableau de crise Bravais-Jacksonnienne attribuée à une embolie cérébrale.

oOo

COMMENTAIRES

Deux centres d'intérêt apparaissent :

Diagnostic et thérapeutique.

La comparaison des résultats présentés à ceux des différents travaux publiés confirme la difficulté du diagnostic de cette affection.

Seront successivement étudiés :

1) La symptomatologie fonctionnelle et l'examen cardio-vasculaire clinique.

2) La radiologie.

3) L'électrocardiographie.

4) Les causes d'erreur.

5) L'apport des investigations hémodynamiques et angio-cardiographiques.

6) Les indications thérapeutiques.

oOo

I - SYMPTOMATOLOGIE FONCTIONNELLE ET EXAMEN CARDIO-VASCULAIRE

- 14 observations sont colligées entre 1950 et 1970 sur un total de 6 136 cardiopathies congénitales, soit 0,2 %. Les âges extrêmes sont de 22 mois et 46 ans.

- La répartition en fonction du sexe est égale.

- La cardiopathie est, le plus souvent, découverte dans la première année de la vie (8/14).

I - SYMPTOMATOLOGIE FONCTIONNELLE

a) Dyspnée d'effort

Elle est en général modérée, présente dans 50 % des observations colligées par VEYRAT (56).

Huit des patients étudiés sont dyspnéiques : deux d'entre eux de façon importante à la montée d'un demi-étage, au cours d'une poussée d'insuffisance cardiaque.

b) Cyanose

Elle n'est pas très fréquemment signalée : NEUFELD (40) la trouve dansune observation sur six; BOSCHER(5) chez deux malades sur cinq. Cependant dans les trois observations décrites par AUBRY (2) elle est présente, permanente et majorée par l'effort. Le malade de PARKER (41) est également cyanosé.

ERF (23) décrit une observation avec cyanose, hémoptysie et hippocratisme digital, mais un hémangiome pulmonaire est associé :

- quatre des quatorze patients étudiés sont cyanosés, deux seulement à l'effort,

- un accroupissement est signalé dans l'observation n° 11.

TABLEAU N° I

SYMPTOMES FONCTIONNELS

N°	Sexe	Age au mt de l'examen	Age Découverte cardiopathie	Bronchite	Dyspnée	Retard staturo pondéral	Cyanose
1	F	22 mois	naissance				
2	M	2 ans	qq mois	+++			
3	F	6 ans	2 ans	+++		+	
4	F	6 ans	2 mois	+++	+	+	
5	F	7 ans 1/2	6 ans 1/2	+			
6	M	8 ans	3 ans	+++			
7	M	9 ans	naissance	+++	+		
8	M	10 ans	6 mois	++		+	
9	M	11 ans	2 mois	+	+	+	
10	M	13 ans	naissance		+		+
11	M	15 ans	17 mois	+++	+		+++
12	F	17 ans	4 ans		+		
13	F	24 ans	1 mois		+		+
14	F	46 ans	12 ans		+++		++

F = Féminin

M = Masculin

c) Bronchites

Elles sont relativement fréquentes : 35 % des observations colligées par VEYRAT (56), 65 % de celles de DEVERALL (16).

Neuf malades du groupe étudié font des bronchites hivernales.

d) Retard staturo-pondéral

Il est fréquemment noté : qautre sur cinq des malades de BOSHER (5), sept sur neuf de DEVERALL (16) ; quatre des quatorze patients présentés sont hypotrophiques.

EXAMEN CARDIO-VASCULAIRE

a) Déformation thoracique

Sa fréquence dans l'étude de VEYRAT (56) est de 30 %. Sept des quatorze observations présentées font état d'un bombement de la partie haute du thorax associé à une dépression sous-mammaire bilatérale, déformation analogue à celle retrouvée dans la C.I.V.

b) Palpation

Un frémissement est trouvé dans 50 % des observations publiées ; il siège le plus souvent au troisième et quatrième E.I.G. Pour GASUL (27) ce signe serait très fréquent dans les fistules du nourrisson et du jeune enfant, quand les résistances artériolaires pulmonaires ne sont pas encore trop élevées. Il disparaît plus ou moins rapidement au cours de la croissance en même temps que l'augmentation des résistances.

- Le frémissement est systolique chez sept malades du groupe étudié. Chez l'un d'entre eux, il siège sous la clavicule gauche, chez deux au troisième E.I.G., chez deux autres au troisième E.I.D., chez les deux derniers à la pointe.

- Le frémissement est continu au troisième E.I.G. dans une observation.

- Chez six malades, le ventricule droit est palpable au creux épigastrique.

c) Auscultation

1) Souffle continu

Il est classique de dire que l'auscultation de la fistule aorto-pulmonaire est caractérisée par un souffle continu siégeant au troisième E.I.G., en fait la plupart des publications soulignent sa relative rareté.

NEUFELD et Col. (40) observent dix souffles continus sur un groupe de cinquante neuf malades, trois ont une fistule de petite taille, deux ont un canal artériel perméable. Dans une observation de AUBRY (2), le souffle est continu et il existe un canal artériel associé. PUTMAN et GROSS (43) sur sept malades trouvent deux souffles continus. Deux également des neuf malades de DEVERALL (16) présentent un souffle continu et deux ont un canal artériel perméable. Dans une observation de GAUVIN (28), il existe un canal artériel associé de 3 mm de diamètre, le souffle continu persistera après fermeture du canal.

oOo

Trois des quatorze observations présentées comportent un souffle continu sans canal artériel associé. Au total, sur quatre vingt dix malades, il existe dix huit souffles continus, soit 20 %.

2) Souffle systolique

En l'absence de souffle continu et à l'exception de deux observations (24, 54) où existe un claquement mésosystolique, un souffle systolique est constamment perçu dans les observations publiées, le plus souvent au troisième et/ou quatrième E.I.G.

Dans le groupe étudié, neuf souffles systoliques sont constatés. Trois d'entre eux ont leur maximum d'intensité à la pointe, un sous la clavicule gauche, cinq au troisième E.I.G.

Dans une observation, il est remplacé par un claquement mésosystolique de pointe.

3) Auscultation diastolique

Le souffle systolique s'accompagne souvent d'un élément diastolique, soit souffle diastolique, soit bruit diastolique de pointe.

Sur cinquante neuf malades, NEUFELD (40) trouve neuf souffles diastoliques accompagnant le souffle systolique, MORROW (37) deux souffles diastoliques, DEREVALL (16) deux souffles diastoliques à la base, trois à la pointe. Le plus souvent, le souffle diatolique siège le long du bord gauche du sternum et s'associe au souffle systolique réalisant un double souffle.

GAUVIN (28) décrit dans trois observations un bruit diastolique à la pointe (galop proto-diastolique ou roulement de débit).

Chez les patients étudiés, quatre ont un souffle diastolique accompagnant le souffle systolique dont le maximum d'intensité se situe au troisième-quatrième espace intercostal gauche : six ont un bruit de galop mésodiastolique de pointe. Dans une observation, toute la sémiologie se résume à l'auscultation d'un souffle diastolique au troisième E.I.G.

4) Deuxième bruit

L'éclat du deuxième bruit au foyer pulmonaire est noté dans neuf des quatorze observations présentées.

L'auscultation de la fistule aorto-pulmonaire permet de faire deux remarques :

a) Le souffle continu est relativement rare (trois observations) et coïncide avec des fistules de taille réduite et des pressions pulmonaires peu élevées dans les deux cas contrôlés :

- Dans l'une, la pression artérielle pulmonaire moyenne est de 15 mm Hg. L'intervention découvre que la communication entre l'aorte et l'artère pulmonaire se fait par l'intermédiaire d'un court canal de 3 mm de long et 8 mm de diamètre ;

TABLEAU II
SIGNES PHYSIQUES

N°	D. T. (1)	Palpation V.	Palpation D.	Palpation Thrill	Temps (2)	Souffles Intensité (3)	Souffles Siège maximum	Bruits Eclat B_2	Bruits galop	T. A.	Signes d. l. [illegible]
1				+	S D		Os. clavicule gauche 4e E. I. G.	+		10 1/2 /5	
2				+	D.	++	Pointe	++	+	11/6	
3	+	+		+	S.	+++	5e E. I. G.		+	8 1/2/5	+
4	+			+	S. D.	+++	4e E. I. G. 4e E. I. G.			11/6	+++
5		+			D.	+	3e-4e E. I. G.	+	+	10 1/2/6	
6	+			+	S. C.		3e E. I. G. 3e E. I. G.			11/6	
7	+	+			S.	++	3e E. I. G.	+++		9/6	
8	+	+			S. D.	+ +	2e E. I. G. 3e E. I. G.	+	+	11/6	+
9				+	C.	+++	2e E. I. G.			12/6	+
10					(S.) claquement		Pointe	+	+	10 1/2 / 4 1/2	
11	+	+			S.	+	3e E. I. G.	+		10/7	
12	+	+		+	continu	+++	3e-5e E. I. G.	+	+	11/6	+++
13					S. D.	+	endapex 2e E. I. G.	+		11/7	
14					S.	+	Pointe			11/6	

(1) - déformation thoracique

(2) S. = systolique
D. = diastolique
C. = continu

(3) - + = 1 et 2/10
++ = 3 et 4/10
+++ = 5/10

dans l'autre la fistule affecte la forme d'un petit canal de 3 à 4 mm de calibre et la pression artérielle pulmonaire moyenne est de 12 mm Hg.

- La troisième observation n'a pas été opérée.

b) L'association d'un souffle systolique à un éclat du deuxième bruit au foyer pulmonaire est fréquente (9 malades sur 14).

- Chez un malade de NEILL et MOUNSEY (39), au cours de l'évolution, le souffle continu disparaît spontanément. Il est suivi par un souffle systolique.

- Dans une observation des malades présentées (n° 12), il existe une modification auscultatoire : le souffle continu devient systolique associé à un souffle diastolique peu intense au cours d'une évolution de trois années coïncidant avec l'élévation des pressions pulmonaires.

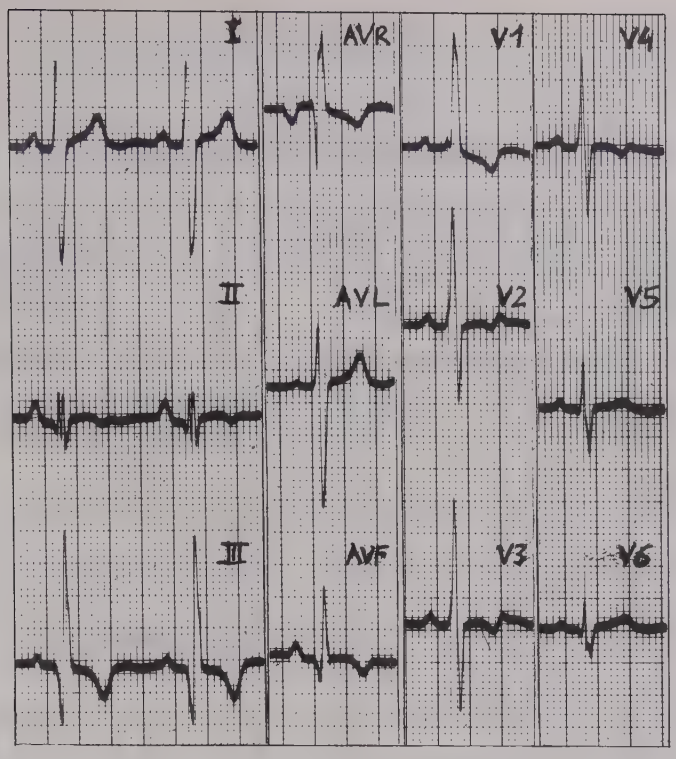
5) Pression artérielle et pouls

La pression artérielle différentielle est élargie chez cinq patients : tantôt (deux observations) fortement avec net syndrome périphérique d'insuffisance aortique, tantôt (trois observations) modérément avec un pouls un peu ample.

II - RADIOLOGIE

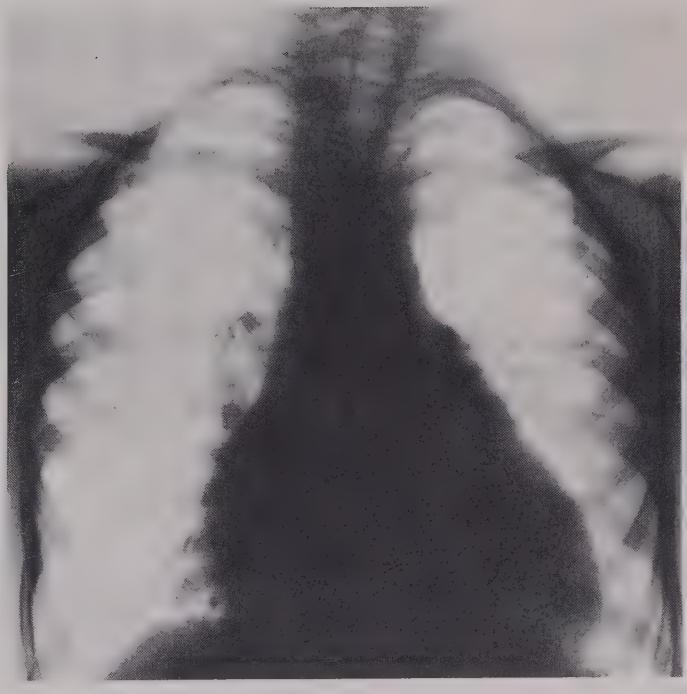
Le coeur est augmenté dans la plupart des publications : VEYRAT (63) trouve une cardiomégalie chez 90 % des 60 malades colligés, une augmentation du ventricule gauche (68 %), du ventricule droit (68,5 %), de l'oreillette gauche (40 %), de l'arc moyen gauche, saillant (40 %) et des artères pulmonaires (68 %). 26 % des patients ont des artères pulmonaires expansives. 60 % ont une hypervascularisation pulmonaire.

Les neuf observations publiées par DEVERALL (16) ont un gros coeur.



III — ECG- Obs. nº 11

VAR... 1967 PREC : N/2



— Rx ; Obs. nº 8 -
Rx pré-opératoire et post-opératoire (3 semaines après l'intervention).

TABLEAU n° III

SIGNES RADIOLOGIQUES

n°	Volume du coeur	Sonnette aorto-ventriculaire	V.G.	V.D.	Saillie arc moyen	A.P.	Vascularisation Poumons	Saillie aorte ascendante
1	V2		++	+++	++ exp.	+	+++	
2	V2		++			+	+++	
3	V3	+	+++	+		++	+	+
4	V2		+	+		+	+++	
5	V1 1/2			+	+	+ exp		+
6	V2	+	++	+		+		+
7	V2 1/2		++	+	+	+ exp.	+++	
8	V3		++	++	+	+ exp	+	
9	V1 1/2	+	++	+		++	+	+
10	V2	+	++	++	+ exp	+ exp	+	
11	V1		+	+	+++ exp	+		
12	V3 1/2	+	+++	+	++	+++	+++	
13	V2			++	+	++		
14	V3		++		+ exp	++	+++	

L'arc aortique est rarement décrit. SOMERVILLE (54) trouve une saillie de l'arc supérieur gauche chez quatre patients, Une convexité de l'aorte ascendante, outre chez deux patients de SOMERVILLE, est notée chez trois malades de NEUFELD (44) dans une observation de SKALL-JENSEN (53).

Dans les quatorze observations étudiées, le coeur est augmenté dans son ensemble (V1 à V3). Cette dilatation porte sur le ventricule gauche (douze patients), le ventricule droit (douze patients également), l'oreillette gauche (quatre patients).

L'arc moyen gauche est saillant chez neuf malades, expansif chez quatre. A l'exception d'un malade, il existe chez tous un élargissement des artères pulmonaires, expansives de façon certaine chez deux. La vascularisation pulmonaire est augmentée dans dix observations. Dans cinq, on observe un mouvement de sonnette ventriculo-aortique et dans quatre l'aorte ascendante fait saillie au bord droit de l'ombre cardio-vasculaire.

En conclusion, l'aspect radiologique des fistules aorto-pulmonaires comporte des éléments assez constants mais peu spécifiques : :

- cardiomégalie,
- arc moyen saillant,
- élargissement des artères pulmonaires non expansives,
- hypervascularisation pulmonaire.

Au total, chaque signe peut se rencontrer dans d'autres shunts gauche-droit, mais il manque habituellement la saillie du bouton aortique fréquente dans les canaux artériels.

III - ELECTROCARDIOGRAPHIE

Parmi les cinquante six électrocardiogrammes colligés par VEYRAT (63), 16 % sont normaux, 96 % sont en rythme simusal, 15 % montrent une HVD isolée, 30 % une HVG isolée, 29 % une

TABLEAU N° IV

SIGNES ELECTRIQUES

N°	Δ.Q.R.S.	B.I.D. (1)	RV1	SV1	RV6	SV6	HYPERTROPHIE VENTRICULAIRE
1	+ 90°		15	20	30	0	H.V.G. (2)
2	+ 70°		20	30	40	0	H.V.G.
3			5	50	60	0	H.V.G.
4	+ 45°	+					H.B.V. (3)
5	0°		40	30	20	40	H.V.D. (4)
6	+ 80°	+	10	40	40	0	H.V.G.
7	+ 90°						H.B.V.
8	+ 60°		25	50	40	0	H.B.V.
9	+ 60°	+	10	10	20	0	H.B.V.
10	+ 90°						H.B.V.
11	+ 120°	+	20	5	20	15	H.V.D.
12	+ 60°	+	10	20	40	0	H.B.V.
13	+ 120°	+	15	0	8	5	H.V.D.
14	+ 45°	+	2	5	30	5	H.V.G.

(1) Bloc incomplet droit.

(2) Hypertrophie ventriculaire gauche

(3) Hypertrophie biventriculaire

(4) Hypertrophie ventriculaire droite

hypertrophie biventriculaire, 15 % un bloc de branche droit incomplet. DEVERALL (16) sur neuf malades note cinq hypertrophies biventriculaires, trois HVD, une HVG. Le malade décrit par PARKER (45) a une hypertrophie biventriculaire

Parmi les quatorze observations présentées, treize sont en rythme sinusal, une est en arythmie complète par fibrillation auriculaire. L'axe de QRS varie de 0° à + 120° (moyenne de + 72°). Dans trois observations, il existe une HVD pure se manifestant par une grande onde R en V1, une déviation axiale droite de QRS et une grande onde S persistant en V6. Cinq malades ont une HVG isolée, le plus souvent de type volumétrique, avec grande onde R, onde Q profonde et T ample et positif dans les précordiales gauches. Une hypertrophie biventriculaire est présente chez six patients, un bloc de branche droit incomplet chez sept.

Au total, deux notions électrocardiographiques se dégagent de cette étude :

1) La fréquence du bloc incomplet droit (1 fois sur deux)

2) L'aspect peu spécifique de l'électrocardiogramme pouvant montrer une HVD, une HVG ou une hypertrophie biventriculaire.

IV - LES CAUSES D'ERREUR

Avant les explorations essentielles que sont le cathétérisme et l'angiocardiographie, il est très difficile de faire le diagnostic de la malformation.

Dans quatre observations (28 %), il est évoqué parmi d'autres diagnostics dont le plus fréquent est celui de persistance du canal artériel.

L'ensemble des diagnostics évoqués comporte par ordre de fréquence : le canal artériel (dix observations), la CIV (cinq), la CIV associée à une I.A. (une), le truncus artériosus (deux), la CIA (deux), l'HTAP primitive (deux), la

triade (une), la tétralogie de Fallot (une), le complexe d'Eisenmenger (une).

En effet, les signes cliniques, l'électrocardiogramme et la radioscopie peuvent être observés dans tout shunt gauche-droit ou bidirectionnel. Il importe de situer le niveau du shunt ce que la clinique ne peut faire avec sécurité. Certains signes pourraient cependant permettre de différencier la fistule aorto-pulmonaire des affections voisines.

1) Persistance du canal artériel

- Dans trois observations présentées, il existe un souffle continu maximum au troisième EIG, dans le canal artériel le souffle continu siège plutôt au premier et deuxième EIG ; c'est là une nuance inconstante et difficile à apprécier.

- Dans les autres observations, le diagnostic de canal artériel à gros débit est évoqué sur les arguments suivants :

a) A l'auscultation du troisième - quatrième E.I.G., un souffle systolique accompagné d'un éclat du deuxième bruit ou d'un souffle diastolique.

b) En radiologie, un gros coeur, un arc moyen saillant, immobile, une hypervascularisation pulmonaire.

c) A l'E.C.G., une hypertrophie biventriculaire, L'un des meilleurs arguments fourni par l'examen radiologique en faveur du canal artériel est la saillie de l'arc supérieur gauche. La saillie de l'aorte ascendante est en faveur d'une fistule aorto-pulmonaire.

2) Rupture d'anévrysme du sinus de Valsalva dans l'oreillette droite ou le ventricule droit.

Elle donne également lieu à un souffle continu mais le siège de celui-ci est nettement plus bas que celui de la fistule aorto-pulmonaire au voisinage de l'appendice xyphoïde.

Il existe parfois dans l'anamnèse un syndrome de rupture réalisant un tableau aigu avec douleur thoracique survenant chez un adulte jeune encore que la rupture puisse survenir à tout âge.

Le diagnostic sera corrigé par le cathétérisme droit qui trouve le shunt à l'étape auriculaire et ventriculaire, le souffle continu étant enregistré dans l'oreillette droite ou le ventricule droit par le micromanomètre.

4) La Communication Interventriculaire (C.I.V.)

Cliniquement, les deux affections se ressemblent avec un souffle systolique médian, une hypertrophie biventriculaire, une hypervascularisation pulmonaire mais le cathétérisme redresse généralement le diagnostic. En effet, dans la C.I.V. l'enrichissement en oxygène se fait dès le ventricule droit. Une cause d'erreur est l'artérialisation au niveau du ventricule droit par insuffisance pulmonaire dans la fistule aorto-pulmonaire. On s'aidera ici de l'auscultation intra-cardiaque au micromanomètre d'ALLARD et LAURENS qui capte le souffle diastolique dans le ventricule droit.

5) C.I.V. avec Insuffisance aortique.

Le diagnostic est évoqué dans une observation ; mais dans le syndrome de LAUBRY et PEZZI, le shunt est à l'étage ventriculaire au cathétérisme, le souffle étant maximum sous les valves aortiques au micromanomètre.

6) TRUNCUS ARTERIOSUS

L'examen clinique peut montrer un double souffle ou un souffle diastolique par insuffisance valvulaire du tronc artériel et un deuxième bruit.

En radiographie le coeur est augmenté avec une hypertrophie ventriculaire droite, un arc moyen creux ou convexe, de grosses artères pulmonaires, une hypervascularisation pulmonaire.

L'électrocardiogramme montre en général des signes d'H.V.D. Le cathétérisme permet le diagnostic lorsque la sonde s'engage successivement du tronc commun dans les artères pulmonaires et les gros vaisseaux de la base.

Mais ici, la fistule aorto-pulmonaire peut donner le même trajet avec égalité de pression. C'est donc l'angiocardiographie qui tranchera, montrant que les branches artérielles pulmonaires naissent du tronc commun, mais sa lecture est souvent rendue difficile par la rapide dilution du produit de contraste. Deux fois le diagnostic est évoqué chez les malades présentés.

oOo

TABLEAU N° V

DIAGNOSTICS EVOQUES

n°	P.C.A.	C.I.V.	C.I.V. + I.A.	C.I.A.	Truncus arteriosus	Tetralogie	Autres Ag	Fistule Aorto Pulmonaire
1	C(1), H(2)							
2	C.	C.		C.				H, C, A(3)
3	C	C, H						A
4					A			A
5	C	C						A
6	C	C						H, A
7	C, H	C, H						A
8	C, H				C			C, A
9	C, H							A
10	C, H						HTAP (4) primitive (C)	C
11					C	C		A
12	C		C					C, A
13				C			triade (C) Eisenmenger	
14	H						HTAP primitive	A

(1) Clinique

(2) Hémodynamique

(3) Angiocardiographie

(4) Hypertension Artérielle Pulmonaire

V - L'APPORT DES INVESTIGATIONS HEMODYNAMIQUES ET ANGIOCARDIOGRAPHIQUES.

A - LE CATHETERISME est au premier plan des explorations complémentaires.

1) Trajet normal de la sonde

Au cours du cathétérisme droit, quand le cathéter passe dans l'aorte, plusieurs diagnostics peuvent être évoqués :

a) La fistule aorto-pulmonaire

La sonde passe directement du tronc de l'artère pulmonaire à l'aorte ascendante. Elle peut s'engager vers les vaisseaux de la base mais en général c'est vers la carotide droite et le tronc brachio-céphalique qu'elle est poussée. Elle peut également s'engager vers la base de l'aorte.

b) Le canal artériel

La sonde décrit un trajet en PHI, en effet le cathéter s'engage à partir de l'artère pulmonaire dans l'aorte descendante sans passer par la crosse. Dans les rares occasions où il atteint l'arc aortique et entre dans une carotide, c'est plutôt la gauche qui est cathétérisée que la droite.

c) La communication inter-ventriculaire

La différence entre la communication inter-ventriculaire et la fistule aorto-pulmonaire est difficile à déduire de la position du cathéter dans l'aorte. Pour les différencier, on peut tenter d'avoir recours à deux cathéters introduits dans l'oreillette droite, puis le ventricule droit. L'un est poussé vers l'aorte, l'autre dans une des artères pulmonaires. La région où se croisent les deux sondes représente le siège du défaut. Si le point de croisement est au-dessus des sigmoïdes pulmonaires, il s'agit d'une fistule aorto-pulmonaire (D'HEER et VAN NIEUWENHUIZEN) (17).

d) Le truncus artériosus

Il faut faire ici une angiocardiographie pour permettre

de trancher.

e) La transposition des gros vaisseaux

Il existe une position anormale de l'aorte que l'on ne trouve pas dans la fistule aorto-pulmonaire.

Au cours du cathétérisme ou de l'angiocardiographie sélective dans l'artère pulmonaire la fistule est cathétérisée chez cinq malades.

2) Etude des pressions

Elle révèle l'hypertension artérielle pulmonaire quasi constante, observée dans 95 % des publications. Dans la thèse de GAUVIN (28), la pression artérielle pulmonaire est élevée chez huit malades sur neuf atteignant chez six la pression aortique. Dans le groupe étudié douze observations comportent une hypertension artérielle pulmonaire, voisine de 70 mm Hg dans deux, égale à la pression aortique dans dix. Les deux observations où la pression artérielle pulmonaire est proche de la normale se caractérisent l'une par la présence d'une sténose orificielle de l'artère pulmonaire, les deux par l'existence d'un petit canal unissant les orifices pulmonaires et aortiques de la fistule.

3) L'étude des dosages gazeux

Elle montre dans le tronc de l'artère pulmonaire un enrichissement du taux en oxygène par rapport au ventricule droit. Cette augmentation témoignant d'un shunt gauche-droite est toujours franche ; l'enrichissement va de 1 vol. à 6 vol. d'02 ; il est en général supérieur à 2 vol. Dans quatre des observations, le cathétérisme a été répété après un délai respectif de quatre, six et sept ans. (cf. Tableau n° 6 bis)

Il s'observe au cours de l'évolution une élévation notable du volume du shunt ; la pression pulmonaire n'augmente que très peu.

Dans quatre observations, le shunt est bidirectionnel avec désaturation aortique.

4) Micromanomètre

L'auscultation intra-cardiaque au micromanomètre d'ALLARD LAURENS permet de localiser le souffle continu dans la région sus-sigmoïdienne et non pas au niveau de la bifurcation de l'artère pulmonaire comme dans le canal.

5) Cathétérismes itératifs (cf. Tableau)

Les investigations hémodynamiques répétées à distance (quatre à sept ans) montrent la relative stabilité des pressions avec tendance à l'égalisation et l'augmentation du shunt gauche-droit. Ces faits suggèrent :

- soit une augmentation des dimensions de la fistule,
- soit une élévation du rapport des résistances systémiques et des résistances pulmonaires,
- soit peut-être une modification du débit cardiaque.

Conclusion du cathétérisme

Le cathétérisme prouve donc, par l'analyse des échantillons de sang, l'artérialisation du sang au niveau du tronc de l'artère pulmonaire, mais dans la mesure où il n'y a aucun passage de cathéter, le diagnostic reste hésitant avec la persistance du canal artériel à gros débit.

Parmi les quatorze observations du groupe étudié, une seule a permis avec certitude le diagnostic de la malformation avant l'angiocardiographie, les autres ne permettent pas de trancher entre la fistule aorto-pulmonaire et la persistance du canal artériel.

B - L'ANGIOCARDIOGRAPHIE

Elle est essentielle pour le diagnostic.

Dans la série des quatorze malades rapportés, deux raisons essentielles conduisent à faire une angiocardiographie après cathétérisme.

1) L'absence de trajet anormal du catheter avec un examen clinique évoquant un autre diagnostic que celui de canal

TABLEAU VI

HEMODYNAMIQUE
(Pressions en mm. de Hg.)

n°	V. D.	A. P.	Aorte (AF)	Pression Artérielle	V. G.	Cap. (CG)	Sa 0_2	Shunt (Vol $d'O_2$
1	72/0-8	72/44 54		105/50				2,8
2	95/3-9	95/52	92/50	110/60		23		1,9
3	85/2-10	85/68	75/50	85/50	130/2-8		96 %	2,6
4	70	55	(90)	110/0	90/10			
5	85/0-8	85/40 62	85/40	105/60		8	88 %	2
6	33/1-3	33/20 15	105/64 80	110/60	140/2-16	(13)	98 %	1
7	86/8-12	86/54 74	(112/43 70)	90/60		20	93 %	4,2
8	96/4-8	96/50 70		110/60		8	80 %	1,8
9	70/2-8	23/10 12		120/60		10		1,8
10	100/0-10	100/73	(120/60)	105/45			97 %	3
11	110/0-8		110/75 90	130/70			81 %	
12	130/10-12	130/68	110/60	110/30			96 %	3,8
13	120/3-5	120/80 93	(130/68 90)	110/70			83 %	0
14	130/0-10	130/65 90	(140/50 80)	110/60			63 %	2,4

TABLEAU N° VI bis

CATHETERISMES ITERATIFS

N° et années	Délai	AP	Aorte (AF)	Shunt Vol.
2 1954	6 ans	95/52	92/50	4,9
1960		104/64 $\overline{80}$	110/60	6,2
6 1962	7 ans	33/20	105/64	1
1969		33/18 $\overline{26}$	105/60	2
7 1959	4 ans	86/54 $\overline{74}$	(112/43 70)	4,2
1963		100/60	100/60	
8 1963	4 ans	96/50 $\overline{70}$	(110/60)	1,8
1967		100/55 $\overline{65}$	(110/60)	2,5

artériel (observations 2, 5, 7, 8, 9).

2) Un diagnostic clinique énoué pour lequel l'angiocardiographie est habituellement demandée (observations 3, 11, 14).

Trois malades (observations 1, 7, 12) ont été confiés au chirurgien sur le vue des seules données hémodynamiques sans faire d'opacification, avec le diagnostic de canal artériel persistant rectifié lors de l'intervention, obligeant à fermer le thorax et à réintervenir ultérieurement par une voie d'abord différente. C'est dire l'importance de l'angiocardiographie quand existe le moindre doute sur la nature de la cardiopathie et qui seule permet de conclure de façon certaine à la présence d'une communication aorto-pulmonaire.

a) Angiocardiographie par voie veineuse

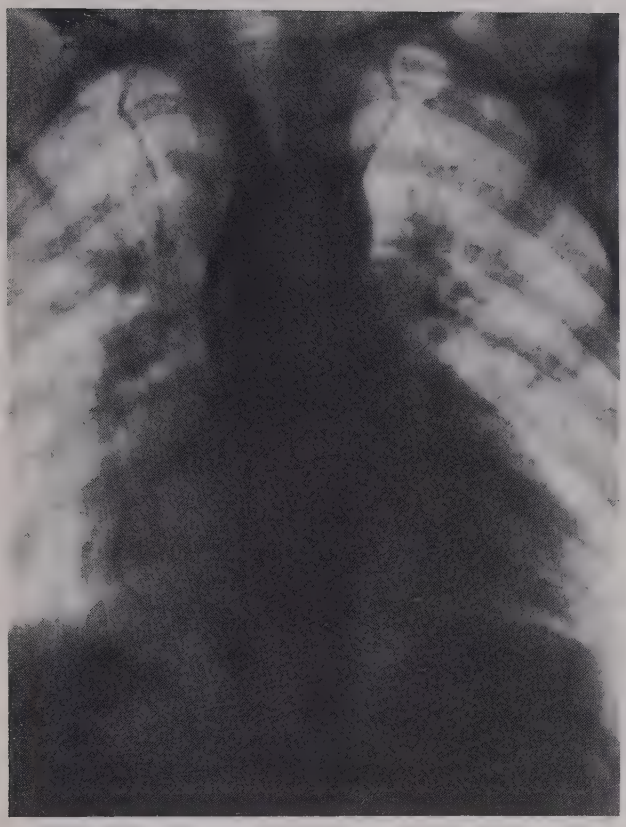
On obtient une réinjection de la petite circulation au temps gauche. Elle fournit en général des renseignements médiocres du fait de la dilution du produit de contraste. Effectuée chez un malade (observation 13) elle aboutit au Ag énoué de complexe d'Einsenmenger.

b) Angiocardiographie sélective ventriculaire droite ou dans l'artère pulmonaire

Elle donne parfois de bons résultats. C'est dans les formes avec shunt droite gauche que ce type d'opacification donne le maximum de renseignements ; cinq cinéangiocardiographies sélectives dans l'artère pulmonaire ou le ventricule droit ont été faites. Elles obtiennent aisément le diagnostic de la malformation, en particulier dans les deux observations où le shunt est bidirectionnel.

c) L'aortographie

GASUL, FELL et CASAS (27) firent le premier diagnostic correct de la malformation par cette méthode d'opacification. L'opacification doit être sélective pour voir séparément les valves aortiques et pulmonaires, l'injection est faite dans un



IV — Aortographie sus-sigmoïdienne (Face - Profil)
Obs. nº 9

cathéter placé dans l'aorte ascendante au-dessus des sigmoïdes aortiques ; elle permet l'injection pathologique et presque simultanée du tronc de l'artère pulmonaire qui est à sa place normale, à gauche de l'aorte.

Le tronc artériel pulmonaire et l'aorte ascendante sont reliés par une communication au-dessous de laquelle il existe constamment une séparation entre les deux vaisseaux.

Cet aspect est différent du canal artériel dans lequel la portion descendante de l'arc aortique est reliée par un vaisseau plus ou moins long au système artériel pulmonaire, et où l'opacification du tronc pulmonaire s'effectue de façon rétrograde à partir de la branche gauche alors que l'aorte descendante est déjà opacifiée. Dans le truncus artériosus, un seul orifice est visible et il n'y a pas de séparation entre les deux vaisseaux au-dessous de l'orifice de communication. Chez le nourrisson, l'aortographie est difficile techniquement (calibre des artères, spasmes secondaires) et d'interprétation délicate. La portion du septum proximal séparant l'artère pulmonaire de l'aorte n'est pas souvent visible chez le nourrisson.

Chez les huit malades de cette série ayant fait l'objet d'une aortographie, le diagnostic exact de la malformation a été obtenu.

VI - LE TRAITEMENT CHIRURGICAL ET SES INDICATIONS

1) Historique et technique

GROSS (11) inaugure la période chirurgicale en 1948. "Chez une enfant de quatre ans, il intervient pour la ligature d'un canal artériel, mais découvre une fistule aorto-pulmonaire qu'il traite par simple ligature avec succès".

En 1953, SCOTT et SABISTON (45) rapportent une observation traitée par section-suture, chez une enfant de 10 mois.

En 1954, FLETCHER (25) rapporte une observation traitée de la même manière.

En 1956, VAYSSE et GAUDARD D'ALLAINES (54) rapportent la fermeture d'une communication aorto-pulmonaire basse par voie endartérielle pulmonaire sous couvert de la réfrigération et d'un arrêt circulatoire momentané.

Ils pensent que "cette technique est la plus logique et qu'elle est réalisable sans risque opératoire disproportionné".

En 1957, COOLEY (12) décrit la méthode de section-suture sous circulation extra-corporelle. Il rapporte deux malades traités de cette façon et un sous hypothermie.

En 1960, DUBOST et CHEVRIER (20) publient une observation de fistule aorto-pulmonaire fermée par voie endartérielle pulmonaire sous circulation extra-corporelle.

Ils pensent que "la ligature ne saurait être recommandée même en cas de fistule étroite car elle est dangereuse sur des vaisseaux fragilisés où règne une haute pression et que la fermeture par voie endartérielle pulmonaire est la technique que l'on doit recommander dans le cas de la fistule aorto-pulmonaire.

Il est possible par le chemin de l'artère pulmonaire largement ouverte soit de suturer directement l'orifice de communication, soit de mettre un patch suturé au pourtour de la communication".

En 1962, BOSCHER (5) rapporte trois observations traitées par section-suture scus circulation extra-corporelle avec un décès par embolie coronarienne.

MORROW (37) en rapporte cinq traités de la même manière avec succès (deux sous hypothermie, trois sous circulation extra-corporelle).

NEUFELD (40) fait opérer cinq malades (deux avec ligature dont un décès, deux sections-suture avec un bon résultat).

En 1966, WRIGHT (58) publie l'observation d'un patient abordé par voie trans-aortique : "du fait que la fistule s'abouche à la face postéro-latérale de l'aorte et parce que

la taille de l'artère pulmonaire était en comparaison de taille normale, on décide d'aborder la fistule par voie trans-aortique : incision longitudinale de l'aorte ascendante, fermeture de la fistule par un surjet".

En 1968, NEGRE (38) rapporte l'observation d'un malade traité par incision directe de la fistule, "incision dans le sillon aorto-pulmonaire poursuivi de haut en bas circulairement, ouvrant comme un livre aorte et tronc pulmonaire. Seul un pont aorto-pulmonaire représentant le quart de l'orifice fistuleux est conservé, charnière postérieure sur laquelle débute l'insertion d'un patch poursuivi ensuite sur les trois quarts antérieurs de la fistule ouverte, par une série de points simples éversants chargeant successivement la paroi pulmonaire, le patch et la paroi aortique. Le patch est ainsi enserré en sandwich entre aorte et artère pulmonaire. Cet abord direct de la fistule simplifie sa fermeture et renforce sa solidité".

En 1969, DEVERALL (16) rapportent onze interventions pratiquées entre 1958 et 1968. Quatre ligatures avec un mauvais résultat, trois ont un shunt résiduel et deux ont subi une réintervention. Trois cas de section-suture, un cas traité par voie trans-pulmonaire, trois cas traités par voie trans-aortique avec fermeture soit par un "patch", soit par suture avec un excellent résultat.

En conclusion, les problèmes techniques de la fermeture de ces fistules sont actuellement résolus. La technique de choix est la circulation extra-corporelle avec soit section-suture, soit abord par voie transpulmonaire, soit par voie trans-aortique.

2) Malades opérés et résultats

Neuf malades ont été opérés :

a) une malade (observation n°1) est opérée en 1953 par ligature avec un mauvais résultat puisqu'apparaît une repermé-abilisation un mois plus tard. La réintervention se solde par un exit per-opératoire dû à une hémorragie par déchirure de l'artère pulmonaire.

Une ligature est également pratiquée chez la malade observation n° 10 avec un décès post-opératoire en 1955.

b) Quatre malades sont opérés sous circulation extra-corporelle par section-suture de la fistule : trois bons résultats (chez l'un de ces malades il s'associe un rétrécissement aortique sous-valvulaire traité par excision de l'anneau fibreux), un décès post-opératoire chez l'un des malades qui présente un rétrécissement aortique sous-valvulaire traité par résection du diaphragme complété par une myotomie type Bigelow, décès imputé à un oedème cérébral par embolie gazeuse per-opératoire.

c) Deux malades sont opérés sous circulation axtra-corporelle par voie endartérielle pulmonaire avec un excellent résultat. Chez l'un des patients est associée une sténose orificielle de l'artère pulmonaire traitée par commissurotomie aux ciseaux.

d) Enfin, une malade chez qui est associée une tétralogie de Fallot est opérée en pratiquant un bandage des artères pulmonaires, la fistule n'étant bien entendu pas fermée car fonctionnant à la manière d'une anastomose de Potts.

3) Indications opératoires

a) Hypertension artérielle pulmonaire et shunt gauche-droit (rappel)

Il est toujours difficile de reconnaître l'origine de l'hypertension artérielle : augmentation du débit ou augmentation des résistances artériolaires pulmonaires,

- lorsque le shunt gauche-droit est important, les modifications anatomiques portant sur les couches musculaires de l'artériole ont toutes chances de régresser, le shunt étant supprimé (classe II de la classification de NADAS).

- lorsque le shunt gauche-droit est modéré on peut craindre que l'hypertension artérielle pulmonaire soit irréversible par augmentation des résistances pulmonaires (classe III).

En dehors de la mesure directe des résistances artériolaires pulmonaires. ou à défaut du rapport des résistances pulmonaires et systémiques, deux examens contribuent à renseigner sur la nature fonctionnelle ou irréversible de l'hypertension artérielle pulmonaire :

- la détermination de la pression capillaire : élevée, elle plaide pour une hypertension liée au shunt ; basse, elle est en faveur d'une artériolite pulmonaire,

- l'angiocardiographie précapillaire : consiste à suivre radiologiquement une bouffée de produit iodé injecté dans une artère pulmonaire terminale (cathéter bloqué),

un aspect en "bois mort" des artérioles, l'absence de nuage capillaire, le retard à l'apparition du temps veineux constituent des arguments en faveur d'une artériolite pulmonaire.

b) <u>En cas de fistule aorto-pulmonaire</u>

D'après la classification de NADAS, il semble que la plupart des fistules appartiennent au <u>stade II</u> (shunt volumineux avec hypertension artérielle pulmonaire réversible par suppression de la communication dont témoignent : le volume du coeur, l'hypervascularisation pulmonaire, la surcharge biventriculaire à l'électrocardiogramme et les pressions capillaires élevées. Cette éventualité semble réalisé dans onze observations présentées.

Trois observations appartiennent au <u>stade III</u> (tableau d'une Hypertension artérielle-pulmonaire . . avec poumons clairs en radioscopie, Hypertrophie ventriculaire droite = H.V.D., pure à l'E.C.G.).

Selon une conception physiopathologique simple fonctionnelle, il semble qu'une intervention très précoce (nourrisson de moins de un an) puisse prévenir l'élévation des résistances artériolaires pulmonaires (ou ne pas empêcher l'abaissement physiologique qui caractérise leur maturation).

Des contrôles hémodynamiques suffisamment nombreux et précoces manquent pour permettre une étude statistique significative de cette conception.

Selon d'autres hypothèses, les résistances artériolaires pulmonaires, relativement indépendantes du shunt, résultent d'une lésion artériolaire définitive.

BRAUNWALD (1965) a montré que la réduction d'une H.T.A.P. a beaucoup plus de chances de se produire après fermeture d'un shunt gauche-droit extra-cardiaque (canal, fistule aorto-pulmonaire) que d'un shunt gauche-droit intra-cardiaque. La diminution des résistances artériolaires pulmonaires après fermeture de la fistule aorto-pulmonaire n'est peut-être pas une preuve formelle du caractère purement fonctionnel de l'H.T.A.P., elle représente cependant un argument rétrospectif valable.

La limite exacte du taux des résistances artériolaires pulmonaires autorisant une fermeture chirurgicale est inconnue. Par analogie avec les autres shunts gauche-droits avec élévation des résistances artérielles pulmonaires (C.I.V.), on peut se guider sur les contre-indications opératoires habituelles : forte H.T.A.P., cyanose, poumons clairs, HVD pure et importante. C'est le cas des observations n° 5 et 11.

A l'inverse, les formes à résistances artériolaires pulmonaires basses ou modérément élevées justifient une cure chirurgicale.

Les signes sont parfois dissociés et ne permettent pas un classement définitif et il est possible que l'HTAP soit due à une cause mixte à la fois fonctionnelle et organique ; elle serait alors susceptible de régresser et justifierait d'élargir les indications opératoires à la plupart des fistules aorto-pulmonaires.

4) Malades non opérés

L'observation n° 14 concerne une patiente de quarante six ans atteinte d'insuffisance cardiaque qui décède à la suite

d'une intoxication volontaire à la Digitaline.

L'observation n° 13 décède à trente trois ans au décours d'une césarienne.

Le malade n° 12 chez qui l'indication opératoire est portée, refuse l'intervention pour motif d'ordre religieux.

Enfin, deux malades (obs n° 5 et 11) sont écartés de la chirurgie en raison de l'élévation importante des pressions pulmonaires et l'irréversabilité présumée des lésions artériolaires pulmonaires (shunt bidirectionnel).

oOo

TABLEAU N° VII

OPERES

N°	Date	Age	Dimensions	Lésions associées	Traitement	Résultats
1	1953 1953	2ans	1,7 cm		Ligature Ligature	reperméabilisation Décès per-opératoire
2	1960	8ans	2 à 3 cm		Fermeture par voie transpulmonaire	Bon
3	1967	6ans	2,1 cm	RA SS. Valv.	Section-suture + resection diaphragme	Décés post-opératoire
4	1970	6ans		Tétralogie	Bandding des 2 A.P.	
6	1969	15 ans	8 mm	R.A. SS. Valv.	Section-suture + resection diaphragme	Bon
7	1959 1963	9ans 13ans	2,8 cm		Exploratrice section-suture	Bon
8	1968	11ans	1 à 1,5 cm		Section-suture	Bon
9	1966	12ans	3 à 4 mm	Sténose Tronc de l'AP	Fermeture par voie transpulmonaire Commisurotomie	Bon
10	1955	13ans	8 mm		Ligature	Décès post opératoire
11	1953	17ans			Exploratrice	

CONCLUSION

La fistule aorto-pulmonaire est une malformation congénitale relativement rare. 14 observations sur 6 136 dossiers de cardiaques congénitaux réunis depuis 1950 à la Clinique Cardiologique de l'hôpital BROUSSAIS (Professeur Pierre SOULIE †, Professeur Pierre MAURICE) sont rapportées.

Les bronchites fréquentes dans l'enfance, la dyspnée d'effort, généralement modérée, caractérisent la symptomatologie fonctionnelle.

L'auscultation fait entendre plus souvent un souffle systolique (neuf observations) parfois associé à un souffle diastolique (quatre observations) qu'un souffle continu (trois observations).

L'examen radiologique montre constamment une cardiomégalie, un arc moyen saillant chez neuf patients, un élargissement des artères pulmonaires chez treize et une hypervascularisation pulmonaire chez dix.

L'électrocardiogramme en dehors de la fréquence du bloc de branche droit incomplet (sept observations sur quatorze) est peu spécifique et peut montrer une hypertrophie ventriculaire droite (trois), une hypertrophie ventriculaire gauche (cinq), ou une hypertrophie bi-ventriculaire (six).

L'erreur clinique la plus commune est le diagnostic de persistance de canal artériel à gros débit. Ce diagnostic est évoqué chez dix malades. D'autres causes d'erreurs fréquentes sont la communication interventriculaire ; la communication interventriculaire avec insuffisance aortique (syndrome de LAUBRY et PEZZI), le truncus arteriosus.

Les investigations hémodynamiques trouvent un shunt gauche-droit à l'étage pulmonaire avec le plus souvent égalité de pression (dix observations) ; mais en l'absence de trajet anormal du cathéter le diagnostic reste hésitant avec la persistance de canal artériel à gros débit.

L'angiocardiographie sélective est essentielle pour affirmer le diagnostic. Cinq angiocardiographies dans l'artère pulmonaire et huit aortographies sus-sigmoïdiennes ont été faites, mettant en évidence chaque fois la malformation.

L'évolution spontanée fâcheuse, quoique parfois lente, de la maladie (une des malades est décédée accidentellement à quarante six ans) conduit à proposer l'intervention dès que l'âge et le poids permettant une circulation extra-corporelle sans risque important sont atteints.

L'indication chirurgicale est justifiée lorsque les résistances artériolaires pulmonaires sont modérées. Cette éventualité est fréquente (onze observations sur quatorze). Le plus souvent les arguments pré-opératoires et l'évolution post-opératoire suggèrent que dans cette forme de shunt gauche-droit à gros débit, malgré l'égalité habituelle de pression dans les deux circulations, les résistances pulmonaires restent longtemps peu élevées et évoluent favorablement après l'intervention.

Le traitement comporte la fermeture de la fistule sous circulation extra-corporelle par section-suture (trois opérés sur quatre avec bon résultat) ou par suture par voie trans-pulmonaire ou trans-aortique (deux opérés par voie pulmonaire avec bon résultat). La ligature simple est abandonnée ; dans l'expérience initiale l'une (1953) s'est reperméabilisée en quatre mois et a dû faire l'objet d'une réintervention fatale, l'autre (1952) est également un échec : le patient est décédé dans la période post-opératoire.

Vu, le Président de Thèse :

Professeur P. MAURICE

Vu, le Doyen de la Faculté :

Professeur MILLIEZ

Vu et Permis d'Imprimer :

Le Recteur de l'Académie de Paris

R. MALLET

BIBLIOGRAPHIE

1 - ABBOT M.E.
Atlas of Congenital Cardiac Disease.
American Heart Association, New-York, 61, 1936.

2 - AUBRY J.
Trois observations anatomo-cliniques de communication aorto-pulmonaire basse congénitale.
Arch. Mal. Coeur., 48, 685, 1955.

3 - BAIN C.W.C. and PARKINSON J.
Common aorto-pulmonary trunk - a rare congenital defect
Brit. Heart. J., 5, 97, 1943.

4 - BARONOFSKY I.D., GORDON A.J., GRISHMAN A., STEINFELD L.D. and KREEL I.
Aorticopulmonary septal defect : diagnosis and report of a case successfully treated.
Am. J. Cardiol., 5, 273, 1960.

5 - BOSCHER L.H. and MOORE Mc CUE C.H.
Diagnosis and surgical treatment of aorta pulmonary fenestration.
Circulation, 25, 456, 1962.

6 - BURROUGHS J.T., SCHMUTZER K.J., LINDER F. and NEUHAUS G.
Anomalous origin of the right coronary artery with aorto pulmonary window and ventricular septal defect- report of a case with complete operative correction.
J. Thor. Cardiov. Surg., 3, 142, 1962.

7 - CAESAR J.
Case of malformation of heart and abscess of brain, Unusual contents.
Lancet, 2, 768, 1880.

8 - CARVALHO AZEVEDO A. de, ROUBACH R., TOLEDO A.N. and CARVALHO A. de.
Diagnosis and surgical treatment of congenital aortic septal defects.
Acta Cardiol., 9, 1, 1954.

9 - CAZIN L.
Communication congénitale entre l'aorte et l'artère pulmonaire, sans persistance du canal artériel.
Thèse Paris, 1897.

10 - COLEMAN E.N., BARCLAY R.S., REID J.M., STEVENSON J.G.
Congenital aorto-pulmonary fistula combined with persistent ductus arteriosus.
Brit. Heart. J., 29, 571, 1967.

11 - COLLETT R.W. and EDWARDS J.E.
Persistent truncus arteriosus : a classification according to anatomic types.
Surg. Clin. North America., 29, 1245, 1949.

12 - COOLEY D.A., McNAMARA D.G. and LATSON J.R.
Aorticopulmonary septal defect : diagnosis and surgical treatment. Surgery, 42, 101, 1957.

13 - CORONE P., VERNANT P.
Fistules aorto-pulmonaires.
Encyclopédie médico-chirurgicale, 2, 11 038 C 10, 1969.

14 - DADDS J.A. and HOYLE C.
Congenital aortic septal defect.
Brit. Heart. J., 11, 390, 1949.

15 - DEXTER L.
Cardiac Catheterization.
Modern Medecine, 96, 15, 1949.

16 - DEVERALL P.B., ABERDEEN S., BONHAM CARTER R.E., WATERSTON D.J.
Aorto-pulmonary window.
J. Thor. Cardiov., Surg., 57, 479, 1969.

17 - D'HEER H.A.H. and VAN NIEUWENHUIZEN C.L.C.
Diagnosis of congenital aortic septal defects - description of two cases and special emphasis on a new method which allows an acurate diagnosis by means of cardiac catheterization.
Circulation, 13, 58, 1956.

18 - DOWNING D.F.
Congenital Aortic Septal Defect.
Am. Heart. J., 40, 285, 1950.

19 - DOWNING D.F., BAILEY C.P., MANIGLIA R. and GOLDBERG H.
Defect of the aortic septum.
Am. Heart. J., 45, 305, 1953.

20 - DUBOST Ch. et CHEVRIER J.L.
A propos d'un cas de fistule aorto-pulmonaire traitée avec succès sous circulation extra-corporelle.
Arch. Mal. Coeur, 52, 1301, 1959.

21 - DUPUIS C., DUBOY O., CAFFIER J., NUYTS J.P., CANDRELLIER J.F.
Les fistules aorto-pulmonaires - A propos de deux observations - Pédiatrie, 19, 321, 1964.

22 - ELLIOTTSON J.
Case of malformation of the pulmonary artery and aorta - Lancet, 1, 247, 1830.

23 - ERF L.A., FOLDES J., PICCIONE F.V. and WAGNER F.B.
Pulmonary hemangioma with pulmonary artery-aortic septal defect.
Am. Heart. J., 38, 766, 1949.

24 - FLEMING H.A.
Aorto-pulmonary septal defect with patent ductus arteriosus and death due to rupture of dissecting anevrysm of the pulmonary artery into the pericardium.
Thorax, 11, 71, 1956.

25 - FLETCHER G., DUSHANE J.W., KIRKLIN J.W. and WOOD E.H.
Aortic-pulmonary septal defect - Report of a case with surgical division along with successful resuscitation from ventricular fibrillation.
Proc. Staff Meet. Mayo. Clin., 29, 285, 1954.

26 - FRAENTZEL O.
Ein Fall von abnormer Kommunication der Aorta mit der Arteria Pulmonalis - Virchow's Arch. Path. Anat., 43, 420, 1868.

27 - GASUL B.J., FELL E.H. and CASAS R.
The diagnosis of Aortic Septal Defect by Retrograde Aortography. Report of a case - Circulation, 4, 251, 1951.

28 - GAUVIN M.D.
A propos de 9 cas de fistules aorto-pulmonaires observées chez le nourrisson - thèse Paris 1970.

29 - GIRARD E.
Vib Cinen full kongenitalen Kommunikationen - Zwischer aorta va pulmonalies - Thèse Zurich 1895.

30 - GIRAUD G., CHAPTAL J., LATOUR H., PUECH P, et JEAN R.
Communication aorto-pulmonaire tronculaire congénitale - Son diagnostic par le cathétérisme de l'aorte à travers la communication - Arch. Mal. Coeur., 48, 567, 1955.

31 - GROSS R.E.
Surgical closure of an aortic septal defect Circulation, 5, 858, 1952.

32 - HEKTOEN L.
Rare cardiac anomalies - Congenital aortico-pulmonary communication - Tr Chicago. Path. Soc., 4, 97, 1900.

33 - HURWITZ R.A., RUTTENBERG H.D., FONKULSRUD F.
Aorto-pulmonary window, ventricular septal defect and mesoversion - Am. J. Cardiol., 20, 566, 1967.

34 - LUTEMBACHER R.
Communication entre l'aorte et l'artère pulmonaire - Presse med., 53, 577, 1945.

35 - MEISNER H.
Surgical correction of aorty-pulmonary septal defects - A review of the litterature and report of eight cases - Diseases of the chest, 53, 750, 1968.

36 - MOORHEAD T.G. and SMITH E.C.
Congenital cardiac anomaly - Abnormal opening between aorta and pulmonary artery - Irish J.M. Sc., 1, 545, 1922-23.

37 - MORROW A.G., GREENFIELD L.J., and BRAUNWALD E.
Congenital aorto-pulmonary septal defect - Clinical and hemodynamic findings, surgical technic and results of operative correction - Circulation, 25, 463, 1962.

38 - NEGRE E., CHAPTAL P.A. et MARY H.
Fistules aorto-pulmonaires - détails techniques de leur fermeture.
Ann. Chir. Thor. Cardio-vasc., 7, 1, 1968.

39 - NEILL C. and MOUNSEY P.
Auscultation in patent ductus arteriosus with a description of two fistulae simulating patent ductus - Brit. Heart. J., 20, 61, 1958.

40 - NEUFELD H.N., LESTER R.C., ADAMS P.J.R., ANDERSON R.C., LILLEHEI C.W. and EDWARDS J.E.
Aortico-pulmonary septal defect - Am. J. Cardiol., 9, 12, 1962.

41 - PARKER B.M., BUZFORD T.H., CARLSON E.C. BUCHNER E.F.
The diagnosis of aorticopulmonary septal defect, a case report with successful surgical closure - Am. Heart. J., 65, 534, 1963.

42 - PERELMAN H. and PUTSCHAR W.G.J.
Congenital communication between aorta and pulmonary artery - report of a case and review of the literature - Bull. internat. A.M. Museum., 30, 1, 1949.

43 - PUTMAN T.C. and GROSS R.E.
Surgical management of aorto-pulmonary fenestration. Surgery, 59, 727, 1966.

44 - SCEBAT L., RENAIS J., VORIDIS E., KREMER R.
Etude hémodynamique de 55 cas de communications aorto-pulmonaires congénitales - Pathologie et Biologie. Sem. Hôp. Paris., 7, 182, 1957.

45 - SCOTT H.W. Jr. and SABISTON D.C. Jr.
Surgical treatment for congenital aorticopulmonary fistula.
J. Thor. Cardiov. Surg., 25, 26, 1953.

46 - SHEPARD S.G., PARK F.R. and KITCHELL J.R.
A case of aortopulmonic communication incident to a congenital aortic septal defect - Discussion of embryologic changes involved.
Am. Heart. J., 27, 733, 1944.

47 - SKALL-JENSEN J.
Congenital aorticopulmonary fistula - A review of the litterature and report of two cases.
Acta med. Scandinav., 160, 221, 1958.

48 - SOMMERVILLE J.
Aortopulmonary septal defect - Five cases treated by operation - Guys'Hosp. Rep., 108, 177, 1959.

49 - SOULIE P.
Cardiopathies congénitales - Paris, 238, 1956.

50 - SPENCER H. and DWORKEN H.J.
Congénital aortic septal defect with communication between aorta and pulmonary artery - case report and review of literature.
Circulation, 2, 880, 1950.

51 - SPRENGEL R.A. and BROWN A.F.
Aortic septum defect -
Am. Heart. J., 48, 796, 1954.

52 - STANLEY P., JEANTY G., ETHIER M. et DAVIGNON A.
Fenêtre aorto-pulmonaire - A propos de 4 cas opérés
Union med. Canada, 98, 1473, 1969.

53 - URRUTIA D.
Communication interarteriel.
Bol. de la Soc. Med. de Santiago., 13 de Abril 1964.

54 - VAYSSE J., D'ALLAINES C., PERRIN .C.I., PEBRIER A. et RICORDEAU G.
Fermeture sous réfrigération d'une communication aorto-pulmonaire congénitale.
Arch. Mal. Coeur., 49, 42, 1956.

55 - VASQUEZ PERREZ J.
Defectos septales aorto-pulmonares congonitos -
Thèse Madrid 1967.

56 - VEYRAT C.
Les fistules aorto-pulmonaires congénitales -
A propos de 7 cas personnels - Thèse Paris, 1963.

57 - WILKS S.
Communication between the pulmonary artery and the aorta - Tr Path. Soc. London., 11, 57, 1859.

58 - WRIGHT J.S., FREEMAN R., JOHNSTONE J.B.
Aorto-pulmonary fenestration - a technique of surgical management.
J. Thor. Cardiov. Surg., 55, 280, 1968.

oOo

ooo